

Aus der Kinderchirurgischen Klinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen  
Kinderspital

der Ludwigs-Maximilians-Universität München

Direktor: Prof. Dr. med Dietrich von Schweinitz

Das Miktionsverhalten von Kindern mit Analatresie

Dissertation

zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin

an der Medizinischen Fakultät der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Veronika Meereis, geb. Hoffmann

aus Burghausen

2018

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Dr. Hans-Georg Dietz

Mitberichterstatter: Prof. Dr. Stephan Kellnar

Dekan: Prof. Dr. med. dent. Reinhard Hickel

Tag der mündlichen Prüfung: 17.05.2018

# Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung.....	6
1.1. Allgemeines zu anorektalen Malformationen.....	6
1.2. Historischer Überblick.....	6
1.3. Inzidenz und Ätiologie.....	7
1.4. Embryologie.....	8
1.5. Klassifikationen der Atresie- Formen.....	9
1.6. Die verschiedenen Atresie- Formen und ihre Korrektur.....	13
1.6.1. Die Analstenose.....	13
1.6.2. Perineokutane Fisteln.....	13
1.6.3. Vestibuläre, rektourethrale und rektovesikale Fisteln.....	14
1.6.4. Rektovaginale Fisteln und Rektumatresien/-stenosen.....	15
1.6.5. Die Kloakenfehlbildung.....	15
1.6.6. Mit Analatresien kombinierte Fehlbildungen.....	16
1.7. Begleitende Fehlbildungen anderer Organsysteme.....	17
1.7.1. Kardiovaskuläres System.....	17
1.7.2. Gastrointestinaltrakt.....	17
1.7.3. Wirbelsäule.....	17
1.7.4. Urogenitaltrakt.....	17
1.7.5. Das VACTERL- Syndrom.....	18
1.8. Diagnostische Verfahren zur Feststellung der Atresieform und weiterer Begleitfehlbildungen.....	19
1.8.1. obligate Diagnostische Verfahren.....	19
1.8.2. besondere diagnostische Verfahren.....	20
1.9. Das operative Vorgehen zur Korrektur einer Analatresie.....	21
1.9.1. Die Entscheidung für ein bestimmtes operatives Vorgehen bei männlichen Neugeborenen.....	21
1.9.2. Die Entscheidung für ein bestimmtes operatives Vorgehen bei weiblichen Neugeborenen.....	22
1.9.3. Die operativen Möglichkeiten zur Korrektur der Analatresie.....	23
1.9.4. Operationen zur Korrektur von Analatresien nach Peña.....	23
1.9.4.1. Die Minimale posteriore Anoplastik.....	24
1.9.4.2. Die limitierte posteriore sagittale Anorektoplastik.....	24
1.9.4.3. Die anteriore, sagittale Anorektoplastik.....	24

1.9.4.4. Die posteriore, sagittale Anorektoplastik.....	24
1.10. Komplikationen der operativen Korrektur von Analatresien.....	25
1.11. Ziel der Untersuchung.....	26
2. Material und Methode.....	28
2.1. Ein- und Ausschlusskriterien.....	28
2.2. retrospektive Datenerhebung.....	28
2.3. Radiologische und manometrische Untersuchungen zur Beurteilung des Harntraktes und der Miktions sowie des Analsphinkters.....	30
2.3.1. Die Miktionszystourethrographie.....	31
2.3.2. Die Uroflowmetrie.....	32
2.3.3. Die Restharnsonographie.....	33
2.3.4. Die Zystomanometrie.....	34
2.3.5. Die Rektomanometrie.....	35
2.4. Fragebogen zum „Outcome“.....	35
2.4.1. Fragebogen für die Eltern kleiner Kinder (Kind trägt noch Windeln).....	37
2.4.2. Fragebogen für die Eltern größerer Kinder.....	41
2.5. Eigene Untersuchungen.....	45
3. Ergebnisteil.....	46
3.1. Patientenbezogene Datenerhebung.....	46
3.1.1. Geschlecht.....	46
3.1.2. Altersverteilung.....	46
3.1.3. Atresieformen.....	46
3.1.4. Vacterl- Assoziation, urogenitale Begleitfehlbildungen, VUR, neurogene Blase.....	47
3.2. Operation.....	53
3.2.1. Operationstechnik.....	53
3.2.2. Alter zum Zeitpunkt der definitiven operativen Korrektur der Analatresie.....	54
3.2.3. Op-Komplikationen.....	55
3.2.4. Anlage eines Anus praeter.....	57
3.2.5. Ergebnisse der urologischen Diagnostik.....	59
3.3. Zusammenfassung der Untersuchungsergebnisse.....	64
3.4. Ergebnisse der Fragebögen.....	67
3.5. postoperativ erreichte Stuhlkontinenz.....	75
3.5.1. Zusammenhang zwischen Stuhlinkontinenz und Miktionsproblemen.....	78
4. Diskussion.....	80

5. Zusammenfassung:.....	98
6. Tabellenverzeichnis.....	104
7. Literaturverzeichnis.....	105

# 1. Einleitung

## 1.1. Allgemeines zu anorektalen Malformationen

*„Der Kinderchirurg übernimmt  
bei der Erstbehandlung eine Aufgabe,  
die für viele Jahre sein persönliches  
Engagement und besondere Kenntnisse  
der Anatomie und Physiologie des  
Kontinenzorgans bedingt.“*

A.F. Schärli aus: (Grosser and Roesner September 2004)

Dieses Zitat von A.F. Schärli, ehemaliger Chefarzt der Kinderchirurgischen Klinik des Kinderspitals Luzern, spiegelt sehr gut die Verantwortung der Kinderchirurgen in der Behandlung kleiner Patienten mit Analatresie wider.

Anorektale Malformationen stellen ein breites Spektrum angeborener Fehlbildungen im Bereich des Kontinenzorgans dar, welche in Form und Ausprägung erheblich variieren.

Ihre operative Korrektur verlangt den Kinderchirurgen daher sowohl eine genaue Kenntnis der anatomischen Strukturen sowie des Krankheitsbildes an sich ab.

Der Chirurg muss auch eine fundierte Erfahrung in der operativen Korrektur der verschiedenen Fehlbildungsformen sowie der potentiellen Komplikationen einer solchen Operation haben.

Eine dieser Komplikationen kann eine Verletzung des Urogenitaltraktes sein, welche das zentrale Anliegen dieser Untersuchung zum Thema „Das Miktionsverhalten von Kindern mit Analatresie“ darstellt.

## 1.2. Historischer Überblick

Das Krankheitsbild „Analatresie“ ist bereits seit dem Zeitalter der Antike bekannt.

Damals operierten „chirurgisch tätige“ Personen Kinder mit anorektalen Malformationen, indem sie am Damm des betroffenen Patienten eine Öffnung bildeten, über die sich Stuhl entleeren konnte. (LEVITT & PEÑA, 2007)

Dies gewährleistete ein Überleben des betroffenen Kindes, auf Ästhetik und Funktionalität des Darmes konnte damals wenig Augenmerk gelegt werden.

Es konnten ausschliesslich „unkomplizierte Atresien“ behandelt werden, bei denen das Ende des Rectumblindsackes sehr nahe an der Stelle der physiologischen Öffnung des Analkanals zu liegen kommt. „Hohe“ Analatresien stellten über viele Jahrhunderte ein Todesurteil dar.

Als älteste Quelle zur operativen Behandlung von Analatresien gilt Paulus Aeginetas große Abhandlung der Medizin im 7. Jahrhundert. Diese sah vor, die obstruierende Membran mit dem Finger oder mittels eines Messers zu durchstoßen und den Kanal dann bis zur Abheilung zu dilatieren. Dieser Ansatz war viele Jahrhunderte lang maßgeblich. Ihm folgten im Wesentlichen Johannes Scultetus um 1630 und Cooke um 1676. (CULE, 1965)

Das Ende des 18. Jahrhunderts sah die vergeblichen, und für die Patienten fast immer tödlichen Versuche Dubois, der Atresie mit Hilfe einer inguinalen Colostomie beizukommen. (DUBOIS, 1783; LITTRE)

Erst im 19. Jahrhundert beschrieb Amussat eine revolutionäre Methode zur Operation von Analatresien. Er mobilisierte den Darm durch einen perinealen Einschnitt und vernähte daraufhin die umgebende Haut. (AMUSSAT, 1835)

In den ersten 60 Jahren des 20. Jahrhunderts begannen Chirurgen, anorektale Fehlbildungen je nach Höhe mit oder ohne Anlage eines Kolostomas mittels einer perinealen Durchzugs-Operation zu behandeln. In diesen ersten Jahren der Durchzugsoperationen wurde wenig auf die anatomischen Gegebenheiten geachtet und die Patienten blieben postoperativ inkontinent. (KIELY & PEÑA, 2006)

Erst in den 80er Jahren des 20. Jahrhunderts gelang es durch die Einführung der posterioren sagittalen Anorektoplastik, ein besseres ästhetisches und funktionelles Ergebnis des anorektalen Komplexes zu erzielen. Dieses operative Vorgehen nach Peña und de Vries stellt bis heute den Goldstandard in der Korrektur von Analatresien dar. (KIELY & PEÑA, 2006)

### **1.3. Inzidenz und Ätiologie**

Bei anorektalen Malformationen handelt es sich um komplexe Fehlbildungen des Anus bzw. Rectums, die in unterschiedlichen Ausprägungen auftreten. Etwa 1 Kind von 5000 Lebendgeborenen ist von dieser Fehlbildung betroffen (LEVITT & PEÑA, 2007), wobei die Angaben der Autoren über den Unterschied der Häufigkeit verteilt auf beide Geschlechter variieren. Grosser und Roesner beispielsweise schreiben, dass Mädchen mit 40% seltener von anorektalen Malformationen betroffen sind als Jungen. (GROSSER & ROESNER, 2004) Entezami und Becker beschreiben ein Vorkommen von m:w= 3:2. (ENTEZAMI & BECKER, 2002)

Männliche Neugeborene leiden häufiger an einer sogenannten „hohen“ Analatresie, während man bei weiblichen Neugeborenen öfter „tiefe“ anorektale Fehlbildungen findet. (GROSSER & ROESNER, 2004)

Analatresien gehen zu 90% mit Fisteln einher. Diese können bei beiden Geschlechtern am Damm, bei Jungen in den Harnblasenhals und in den bulbären oder prostatistischen Anteil der Harnröhre, bei Mädchen in das Vestibulum der Vagina münden.

Selten münden die Fisteln bei Jungen auch transskrotal oder penil. (STAATZ u. a., 2006) Bei Mädchen müssen noch die sogenannten Kloakenfehlbildung abgegrenzt werden, bei welchen nur ein gemeinsamer Mündungsgang für Rektum, Vagina und Uterus vorhanden ist. (PEÑA, 2003)

Die Ursache für das Auftreten anorektaler Malformationen ist bis heute weitgehend unbekannt und wird als multifaktoriell beschrieben. Jedoch scheint es eine familiäre Häufung des Auftretens innerhalb aufeinanderfolgender Generationen zu geben, weshalb man annimmt, dass die Entwicklung einer Analatresie einer gewissen genetischen Disposition nicht entbehrt. (LEVITT & PEÑA, 2007)

Bei Patienten, deren anorektale Fehlbildung im Rahmen autosomal-dominant vererbter Syndrome auftritt, wie beispielsweise der Currarino-Triade, dem Pallister-Hall- oder Townes-Brocks-Syndrom, wurden Mutationen in Genen beschrieben, die für spezielle Transkriptionsfaktoren kodieren. (LEVITT & PEÑA, 2007)

Analatresien treten auch häufig im Rahmen einer Trisomie 21 auf. Ebenso erscheint eine anorektale Fehlbildung häufig im Rahmen eines sogenannten VACTERL-Syndroms, bestehend aus vertebrealen, analen, kardialen und renalen Fehlbildungen sowie Ösophagus-Atresie und Fehlbildungen der Extremitäten.

Dieses Auftreten anorektaler Malformationen im Rahmen komplexer Syndrome legt nahe, dass ihre Entwicklung von einer Vielzahl genetischer Komponenten abhängt, beziehungsweise multifaktoriell ist. (LEVITT & PEÑA, 2007)

#### **1.4. Embryologie**

Aus dem Hinterdarm, welcher sich innerhalb der Embryonalentwicklung in die einzelnen Darmabschnitte des linksseitigen Colon transversum bis hin zum Rektum und den oberen zwei Dritteln des Analkanals differenziert, entsteht zunächst eine Kloake endodermaler Herkunft. (BUCHMANN, 1988)



Der Hinterdarm wird in der 5. Lebenswoche des Embryos durch das von kranial nach kaudal einwachsende septum urorectale in zwei Kammern unterteilt. Ventral dieses Septums liegt nun das Urogenitalsystem, dorsal der Enddarm. (BUCHMANN, 1988)

In der 7. Embryonalwoche trifft das Urorektalseptum auf die Kloakenmembran, welche innen aus einer endodermalen und außen aus einer ektodermalen Schicht besteht.

Die Stelle des Zusammentreffens dieser beiden Membranen bildet den perinealen Körper.

Die Kloakenmembran ist von nun an in eine ventrale Urogenitalmembran und in eine dorsale Analmembran unterteilt. (BUCHMANN, 1988).

Bereits in diesem frühen Stadium der Embryonalentwicklung kann es zu Störungen kommen, die zur Entwicklung einer Analatresie führen können und durch das Fehlen der dorsalen Kloakenmembran sowie der angrenzenden dorsalen Kloake bedingt sind. (BOEMERS, 2009)

Die Größe dieses Defektes korreliert mit dem Schweregrad der späteren Fehlbildung bis hin zu Fehlentwicklungen der urethralen Sphinktermuskulatur, der Ischiokavernosus-Muskeln und dem Muskelapparat des Beckenbodens. (HOLSCHNEIDER, 2006)

### ***1.5. Klassifikationen der Atresie- Formen***

Die anatomischen Strukturen spielen bei den Klassifikationssystemen der Analatresie eine elementare Rolle, da deren Kenntnis für die operative Rekonstruktion unentbehrlich ist. (KIELY & PEÑA, 2006)

Eine Beschreibung der drei Klassifikationen nach Wingspread, Peña und Krickenbeck soll nun erfolgen.

Die Wingspread-Klassifikation versucht, die Beschreibung der anatomischen Gegebenheiten mit den bekannten Fakten aus der Embryologie zu vereinbaren. (KIELY & PEÑA, 2006)

Dazu wird die Lage des Rektumblindsackes zur Puborektalisschlinge des Musculus levator ani in hoch, tief und intermediär beschrieben sowie bestehende Fisteln bei beiden Geschlechtern.

Die Klassifikation nach Peña orientiert sich weniger an der Embryologie, sondern primär an den chirurgischen Gegebenheiten. Dabei wird nicht, wie in der Wingspread-Klassifikation in hohen, tiefen und intermediären Atresietyp gegliedert, sondern es werden lediglich hohe und tiefe Formen der Analatresie unterschieden.

Hierbei bildet ein Punkt im Abstand von 1cm zwischen Rektumstumpf und Anahaut die Grenze zwischen beiden Formen.

Ferner fließen nun geschlechtsabhängig die Typen der Fisteln mit ihrem gesamten Verlauf in die Klassifikation mit ein. (BENZ-BOHM, 2005) Eine genauere Beschreibung der Klassifikation nach Peña findet sich in Tabelle 1.

Gestützt auf diese Einteilung kann der Chirurg das therapeutische Vorgehen planen sowie entscheiden, ob beim jeweiligen Patienten eine Kolostomie indiziert ist oder nicht. (KIELY & PEÑA, 2006)

Der Zugang zum Operationsfeld wird mit Hilfe radiologischer Diagnostik bestimmt. Je nach Atresieform und Fistellage wird entschieden, ob von sakral oder kombiniert laparoskopisch/abdominoperineal operiert wird. (HOLSCHNEIDER, 2006)

Um ein einheitliches und international gültiges Klassifikationssystem für anorektale Malformationen (ANR) zu etablieren, wurde 2005 auf Schloss Krickenbeck in Nettetal eine Konferenz abgehalten. Die dort erarbeitete Klassifikation basiert auf einem Einschluss der verschiedenen vorkommenden Fisteltypen unter der Kategorie „Hauptgruppen anorektaler Malformationen“ sowie seltenen und regional vorkommenden Fehlbildungsformen. Die Krickenbeck-Klassifikation schließt die Klassifikation nach Peña ein.

Sie sollte künftig verbindlich angewendet werden (HOLSCHNEIDER, 2006) und dient ebenfalls dazu, ein allgemeines Vergleichssystem für follow-up-Studien zu geben. (HOLSCHNEIDER u. a., 2005)

Die folgenden Tabellen zeigen die drei Klassifikationen.

Männlich	
•	ohne Enterostoma
•	Perineale Fistel
•	mit Enterostoma
•	Rektourethrale Fistel (bulbär oder prostatich)
•	Rektovesikale Fistel (Blasenhals)
•	Analatresie ohne Fistel
•	Rektale Atresie
Weiblich	
•	ohne Enterostoma
•	Perineale Fistel
•	mit Enterostoma
•	Vestibuläre Fistel
•	Persistierende Kloake (gemeinsamer Kanal größer/kleiner als 3 cm)
•	Analatresie ohne Fistel
•	Rektale Atresie

**Tabelle 1:** *Klassifikation nach Peña (2000): aus:* (KIELY & PEÑA, 2006)

<b>Männlich</b>	<b>Fehlbildung</b>
Hohe Form	<ul style="list-style-type: none"> <li>- anorektale Agenesie <ul style="list-style-type: none"> <li>• mit rektoprostatischer Fistel</li> <li>• ohne rektoprostatische Fistel</li> </ul> </li> <li>- Rektumatresie</li> </ul>
Intermediäre Form	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rektobulbärfistel</li> <li>- Analagenesie ohne Fistel</li> </ul>
Tiefe Form	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anokutane Fistel</li> <li>- Analstenose</li> </ul>
<b>Weiblich</b>	<b>Fehlbildung</b>
Hohe Form	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anorektale Agenesie <ul style="list-style-type: none"> <li>• mit rektovaginaler Fistel</li> <li>• ohne rektovaginale Fistel</li> </ul> </li> <li>- Rektumatresie</li> </ul>
Intermediäre Form	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rektovestibuläre – rektovaginale Fisteln</li> <li>- Anale Agenesie ohne Fistel</li> </ul>
Tiefe Form	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anovestibuläre Fistel</li> <li>- Anokutane Fistel</li> <li>- Analstenose</li> </ul>

**Tabelle 2:** Internationale Klassifikation nach Wingspread (1984): **aus:** (KIELY & PEÑA, 2006)

<b><u>Hauptgruppen anorektaler Fehlbildungen</u></b>
Perineokutane Fisteln
Rektourethrale Fisteln, unterteilt in:
*Rektoprostatische Fisteln
*Rektobulbäre Fisteln
Rektovesikale Fisteln
Vestibuläre Fisteln (unterscheide: anovestibuläre und rektovestibuläre Formen!)
Kloakenfehlbildungen
Keine Fisteln
Analstenosen
<b><u>Seltene regional vorkommende Fehlbildungsformen</u></b>
Pouch- Kolon
Rektumatresie/ Rektumstenose
Rektovaginale Fisteln
H- Fistula
Andere seltene Formen

**Tabelle 3: Krickenbeck Klassifikation aus** (BOEMERS, 2009)

Die im Folgenden dargestellte Krickenbeck-Klassifikation der Operationsverfahren gibt eine grobe Hilfestellung für den postoperativen Vergleich der verschiedenen Operationsverfahren.

Perineale Operation
Anteriore sagittale Operation (Pott- Verfahren)
Posteriore sagittale Anorektoplastik (PSARP)
Abdominosakroperinealer Durchzug
Abdominoperinealer Durchzug
Laparoskopisch assistierter abdominoperinealer Durchzug

**Tabelle 4: Klassifikation der Operationsverfahren nach Krickenbeck aus (BOEMERS, 2009).**

Da die Atresieformen der meisten in dieser Studie vorkommenden Patienten in hoch, tief und intermediär eingeteilt wurden, berücksichtigt das folgende Kapitel neben der Krickenbeck-Klassifikation ebenfalls die Wingspread-Klassifikation

## ***1.6. Die verschiedenen Atresie- Formen und ihre Korrektur:***

### **1.6.1. Die Analstenose**

Analstenosen imponieren als membranartiges Hindernis direkt im Bereich des Analkanals und fallen durch ein geblähtes Abdomen, Darmobstruktion und teilweise sogar Erbrechen des Neugeborenen auf.

Therapeutisch genügt meist die alleinige Bougierung des Anus mit Hegarstiften, die meist von den Eltern zu Hause durchgeführt werden kann. (KIELY & PEÑA, 2006)

Ein zeitnahes therapeutisches Vorgehen ist jedoch immer indiziert, da ein Nicht-Erkennen bzw. Nicht-Behandeln zu schweren Enterokolitiden des betroffenen Neugeborenen führen kann. (HIRSIG, 1988)

Bei rechtzeitiger Therapie haben Analstenosen, sofern keine weiteren und komplizierteren Fehlbildungen vorliegen, eine gute Prognose.

### **1.6.2. Perineokutane Fisteln**

Perineokutane Fisteln, in der Wingspread-Klassifikation als tiefe Atresieformen beschriebene Fehlbildungen, schliessen nach dieser Klassifikation Analstenosen und anokutane Fisteln bei beiden Geschlechtern mit ein, bei Mädchen zusätzlich anovestibuläre Fisteln.

In der Krickenbeck-Klassifikation erscheint der Begriff „perineokutane Fisteln“ in der Kategorie „Hauptgruppen anorektaler Fehlbildungen“. (HOLSCHNEIDER u. a., 2005)

Diese Formen machen 54%, und somit die Mehrzahl aller Analatresien aus. (STAATZ u. a., 2006)

Ihr Kennzeichen ist eine normale anatomische Beziehung zwischen dem Muskelkomplex des Analsphinkters und dem Ende des Rektumstumpfes (STAATZ u. a., 2006), welcher distal der Puborektalisschlinge zu liegen kommt. (SCHÄRLI, 1982)

Sie werden entweder durch Bougierung behandelt (Analstenose, sehr kurzer Fistelgang), oder alternativ innerhalb zweier operativer Verfahren.

Diese sind zum einen die Analtransposition, zum anderen die posteriore, sagittale Anorektoplastik nach Peña. (KIELY & PEÑA, 2006)

Eine Korrektur kann meist bereits in den ersten Lebenstagen erfolgen, eine Kolostomie wird in der Regel nicht durchgeführt.

### **1.6.3. Vestibuläre, rektourethrale und rektovesikale Fisteln**

Bei den in der Wingspread-Klassifikation als intermediäre Atresieformen bezeichneten Malformationen durchwandert der blind endende Darmstumpf die Levatorschlinge nur teilweise. Sie machen 13% der diagnostizierten Analatresien aus. (STAATZ u. a., 2006) Der äußere Analsphinkter ist komplett angelegt, der innere nur rudimentär. (SCHÄRLI, 1982)

Innerhalb dieser Klassifikation werden rektubulbäre Fisteln bei Jungen und rektovestibuläre Fisteln bei Mädchen den intermediären Formen zugeordnet, während anovestibuläre Fisteln als tiefe Form gelten, und rektoprostatische Fisteln innerhalb der Kategorie „hohe Atresieformen“ geführt werden.

In der Krickenbeck-Klassifikation werden vestibuläre Fisteln, wiederum unterteilt in an- sowie rektovestibuläre Fisteln, als eigenständige Hauptgruppe aufgeführt. Die rektovaginalen Fisteln werden innerhalb der Kategorie „seltene regional vorkommende Fehlbildungsformen“ gesondert berücksichtigt. (HOLSCHNEIDER u. a., 2005).

Rektourethrale Fisteln untergliedern sich in rektoprostatische und rektobulbäre Fisteln und werden innerhalb einer eigenständigen Hauptgruppe zusammengefasst. Eine weitere gesonderte Hauptgruppe bilden die rektovesikalen Fisteln.

Die definitive operative Versorgung von Fehlbildungen dieser Kategorie erfolgt meist nach primärer Anlage eines anus praeternaturalis, mittels einer posterioren sagittalen Anoproktoplastik. (KIELY & PEÑA, 2006)

#### **1.6.4. Rektovaginale Fisteln und Rektumatresien/-stenosen**

Bei den, in der Wingspread-Klassifikation als hohe Formen der Analatresie bezeichneten Fehlbildungen, liegt nach Definition dieser Klassifikation das Ende des Rektumstumpfes oberhalb der Puborektalisschlinge. (SCHÄRLI, 1982) Sie wird in 31% der Fälle diagnostiziert und ist in 45% der Fälle mit Begleitfehlbildungen assoziiert. (ENGLER, 2007) Begleitfehlbildungen treten somit doppelt so häufig auf, als bei der tiefen Form. (STAATZ u. a., 2006)

Ein innerer Analsphinkter ist bei dieser Malformation nicht vorhanden und der Analkanal nicht ausgebildet. Der Musculus puborectalis und der äußere Analsphinkter sind meist insuffizient. (SCHÄRLI, 1982)

Die operative Rekonstruktion der hohen Analatresien gestaltet sich meist schwierig und beinhaltet oft die primäre Anlage eines Kolostomas.

Die endgültige Korrektur der Fehlbildung wird dann erst zu einem späteren Zeitpunkt im Rahmen einer posterioren sagittalen Anoproktoplastik durchgeführt. (KIELY & PEÑA, 2006)

Der Versuch des Erreichens einer Stuhlkontinenz bei den betroffenen Kindern ist ein langwieriger Prozess, der leider nicht immer zum Erfolg führt.

Diese Form beinhaltet in der Wingspread-Klassifikation die Rektumatresie bei beiden Geschlechtern sowie die anorektale Agenesie mit oder ohne rektoprostatischer Fistel beim männlichen Geschlecht bzw. mit oder ohne rektovaginaler Fistel beim weiblichen Geschlecht.

In der Krickenbeck-Klassifikation wird die Rektumatresie/Rektumstenose wie auch die rektovaginale Fistel in die Kategorie „seltene, regional vorkommende Fehlbildungsformen“ eingeordnet. (HOLSCHNEIDER u. a., 2005)

#### **1.6.5. Die Kloakenfehlbildung**

Die sogenannte „persistierende Kloake“ stellt die schwerwiegendste Form der hohen anorektalen Malformationen bei weiblichen Neugeborenen dar, und tritt in 4% aller Analatresien auf. (STAATZ u. a., 2006)

Anus, Vagina und Harntrakt münden in einem gemeinsamen Kanal. (PEÑA & MARC LEVITT, 2003) Das äußere Genitale erscheint unterentwickelt. Beim Auseinanderziehen der Labien entdeckt der Untersucher eine einzelne Öffnung am Damm der kleinen Patientin.

Die Länge des Kanals, in den Vagina, Anus und Harnröhre münden, variiert erheblich innerhalb eines Bereiches von einem bis zu sieben Zentimetern. Man kann davon ausgehen,

dass die Schwere der begleitenden Fehlbildungen mit zunehmender Länge dieses Kanals korreliert. So ist bei Kanälen ab 3 Zentimetern von einem Vorhandensein komplexer assoziierter Malformationen, insbesondere die weiblichen Geschlechts- und Fortpflanzungsorgane betreffend, auszugehen. (LEVITT & PEÑA, 2007)

Bei den Patientinnen mit langen Mündungskanälen sind meist aufwändigere Operationsverfahren nötig, innerhalb derer die Vagina an die richtige Stelle versetzt werden muss. Bei Kanälen unter 3 Zentimetern ist meist eine Korrektur anhand der Methode der posterioren sagittalen Anoproktoplastik ausreichend. (LEVITT & PEÑA, 2007)

Aufgrund der gemeinsamen Mündung von Vagina und Rektum ist die Vagina bei der Kloakenfehlbildung sehr anfällig für Infektionen.

Ebenso treten bei den Patientinnen oft rezidivierende Harnwegsinfekte auf, da in häufig begleitend vorhandenen Megaureteren leicht eine vesikoureterale Refluxsituation entstehen kann, welche solche Infektionen begünstigt. (LEVITT & PEÑA, 2007)

Ein vesikoureteraler Reflux besteht bei 50% der von einer persistierenden Kloake betroffenen Mädchen, 30% der Patientinnen leiden an einer Hydronephrose. (PEÑA, 2003)

50% der Mädchen mit Kloakenfehlbildungen haben eine, durch Sekretstau bedingte, zystisch stark erweiterte Vagina, welche als Hydrokolpos bezeichnet wird. Durch Druck dieses Hydrokolpos auf das Trigonum vesicae kann sich eine Abflussbehinderung und Stauung der Ureteren und der Nierenbecken einstellen. (BARTHLEN, 2006).

Einige der Patientinnen leiden ebenfalls an einer Atresie der Cervix uteri, weshalb sich in der Pubertät das Menstruationsblut in der Bauchhöhle ansammeln kann und die Patientinnen notoperiert werden müssen. (LEVITT & PEÑA, 2007)

Nur in der Klassifikation nach Krickenbeck, nicht aber in der nach Wingspread, werden rektourethrale- und rektovesikale Fisteln beschrieben. Diese werden innerhalb der Hauptgruppen dargestellt.

#### **1.6.6. Mit Analatresien kombinierte Fehlbildungen**

Die Analatresie tritt in ca. 50-60 % der Fälle kombiniert mit Fehlbildungen anderer Organsysteme auf. (KIELY & PEÑA, 2006)

Hier wären vor allem kardiovaskuläre Fehlbildungen, Anomalien des Gastrointestinaltraktes und der Wirbelsäule sowie als dominierende Fehlbildungen Anomalien des Urogenitaltraktes zu nennen.



## **1.7. Begleitende Fehlbildungen anderer Organsysteme**

Diese Fehlbildungen sind gehäuft bei den hohen Atresieformen zu finden und werden hier im Einzelnen dargestellt:

### **1.7.1. Kardiovaskuläres System**

Fehlbildungen im Bereich des Herz-Kreislauf-Systems treten bei bis zu 12-22% der diagnostizierten anorektalen Malformationen auf.

Hierbei handelt es sich meist um Fallot'sche Tetralogien und Ventrikelseptumdefekte, seltener, und vor allem bei hohen Atresien, auch um Transpositionen der großen Arterien sowie Linksherz-Hypoplasien. (KIELY & PEÑA, 2006)

### **1.7.2. Gastrointestinaltrakt**

Gastro-intestinale Fehlbildungen kommen bei allen Formen der Analatresie vor, gehäuft ebenfalls bei der hohen Form.

Hier sind vor allem tracheo-ösophageale Fehlbildungen zu nennen. Diese haben bei Kindern mit anorektalen Malformationen eine Prävalenz von ca. 10%.

Bei 1-2% der Analatresien sind Obstruktionen des Duodenums zu finden. (KIELY & PEÑA, 2006)

Es wurden Fälle eines gemeinsamen Auftretens von Analatresie und Morbus Hirschsprung beschrieben. (WATANATITTAN u. a., 1991)

### **1.7.3. Wirbelsäule**

Bei hohen Atresieformen findet man in ca. 25% und bei tiefen Formen in ca. 10% Fehlbildungen der Wirbelsäule.

Meist handelt es sich um lumbosakrale Anomalien, teils kombiniert mit spinaler Dysraphie.

Letztere ist bei tiefen Atresien in 17%, bei hohen in 34% und bei Kloakenfehlbildungen in 46% der Fälle anzutreffen. (KIELY & PEÑA, 2006)

25% der Analatresie-Patienten leiden an einem tethered-cord-Syndrom, dessen Auftreten mit der Höhe und der Schwere der Analatresie korreliert. (LEVITT & PEÑA, 2007)

### **1.7.4. Urogenitaltrakt**

Fehlbildungen des Urogenitaltraktes sind die häufigsten mit Analatresien einhergehenden Begleitfehlbildungen (LEVITT & PEÑA, 2007) und erscheinen bei ca 21% der tiefen und bei sogar 40% bis 60% der hohen Atresieformen. (DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR KINDERCHIRURGIE)

Die Inzidenz und der Schweregrad der urogenitalen Fehlbildungen ist bei den hohen Atresieformen größer. (SANGKHATHAT u. a., 2002)

Der vesiko-ureterale Reflux ist hierbei die am häufigsten vorkommende Fehlbildung und tritt bei allen Atresieformen auf. Die Angabe über seine Prävalenz liegt bei bis zu 60% der Patienten mit Analatresie. (BOEMERS u. a., 1996)

Häufig imponieren auch Nierenfehlbildungen in Form von Nierendysplasie bzw. -agenesie. Bei 3-19% der männlichen Neugeborenen mit Analatresie besteht ein Kryptorchismus sowie in 6% eine penile Hypospadie. (KIELY & PEÑA, 2006)

Mädchen mit Analatresie weisen gelegentlich uterine und vaginale Fehlbildungen auf. Hierbei handelt es sich in 35% der Fälle um uteri bicornuati bzw. uteri didelphi.

Bei 32% der weiblichen Erkrankten treten vaginale Malformationen, insbesondere Vaginalsepten (KIELY & PEÑA, 2006), in seltenen Fällen sogar eine Nichtanlage der Vagina auf. (BREECH, 2010)

### 1.7.5. Das VACTERL- Syndrom

Analatresien sind oft kombiniert mit anderen Begleitfehlbildungen, die dann gemeinsam als VACTERL-Syndrom bezeichnet werden. (BARTHLEN, 2006)

Hierbei steht V für „vertebrale Fehlbildungen“; A für „anale Fehlbildungen“ – wie auch die hier beschriebenen Analatresieformen; C steht für „cardial“ bzw. für Fehlbildungen des Herz-Kreislauf- Systems; T bedeutet Fehlbildungen der Trachea; E des Ösophagus – meist besteht dann eine Oesophagusatresie mit oesophagotrachealer Fistel; R bezieht sich auf renale Fehlbildungen; L für „limb“ beinhaltet Fehlbildungen der Extremitäten – s. Tabelle 5. (BARTHLEN, 2006)

Zusammenstellung von Einzelbefunden bei der VACTERL-Assoziation
V vertebrale Fehlbildungen vaskuläre Fehlbildungen (singuläre Nabelarterie)
A Analatresie, aurikuläre Anhänge
C kardiovaskuläre Fehlbildungen (z. B. VSD)
T tracheoösophageale Fehlbildungen
E Ösophagusatresie
R renale, radiale, Rippenfehlbildungen
L Gliedmaßen (limb) Fehlbildungen

**Tabelle 5: Zusammenstellung von Einzelbefunden bei der VACTERL-Assoziation** (WERNER u. a., 1998)

Der Begriff des VACTERL-Syndroms schließt auch Fehlbildungen der Harnblase, wie beispielsweise die komplette und inkomplette Harnblasendublikatur, die komplette und inkomplette sagittale Septenbildung, das inkomplette frontale Septum sowie eine multiseptierte Blase oder Uhrglasblase mit ein. (WERNER u. a., 1998)

Teil der renalen Problematik des VACTERL-Syndroms kann der vesikoureterale Reflux sein, durch den es zu rezidivierenden Harnwegsinfekten und langfristig zu einer Schädigung der Nieren kommen kann.

## ***1.8. Diagnostische Verfahren zur Feststellung der Atresieform und weiterer Begleitfehlbildungen***

### **1.8.1. obligate Diagnostische Verfahren**

An diagnostischen Verfahren, die beim Kind mit Verdacht auf Analatresie zwingend vorzunehmen sind, ist an erster Stelle die klinische Untersuchung zu nennen. Hierbei müssen der Analbereich und das Genitale sorgfältig betrachtet werden, um eventuelle perineal gelegene Fistelmündungen erkennen zu können, über die sich vielleicht bereits Stuhl entleert. Ebenfalls sollte auf jeden Fall eine Sonographie der Nieren, der Harnblase und ableitenden Harnwege vorgenommen werden, um urogenitale Fehlbildungen feststellen, bzw. ausschließen zu können. Besteht der Verdacht auf vorliegende Fisteln, die äusserlich nicht gesehen werden können, werden diese innerhalb einer Miktionszystourethrographie dargestellt.

Ebenfalls sonographisch kann auch in den ersten Lebenswochen die Wirbelsäule beurteilt und dort vorliegende Fehlbildungen, wie beispielsweise ein „tethered cord“, bemerkt werden. (BOEMERS, 2009).

Bei älteren Kindern, insbesondere mit „hohen“ Analatresien und bei Verdacht auf „tethered cord“ im Ultraschall sollte eine MRT- Untersuchung des Kopfes und der Wirbelsäule durchgeführt werden. In der Neugeborenenperiode kann ein perinealer Ultraschall extrem hilfreich bei der Entscheidungsfindung für die Anlage eines Kolostomas oder die primäre definitive Operation der Analatresie sein, da hiermit die Lage des Endes des Rektumblindsackes beurteilt werden kann. (NIEDZIELSKI, 2005)

Bereits Ultraschalluntersuchungen des Fötus zeigen den Anus und könnten bei routinemäßiger Beurteilung im Rahmen eines Missbildungsultraschalls zur frühzeitigen Diagnose einer Analatresie beitragen. (VIJAYARAGHAVAN u. a., 2011).

Eine Sonographie der analen Sphinkteren zur Diagnostik der Analatresie im Neugeborenenalter kann Aufschluss über die Dicke des Muskelkomplexes geben, es dürfen aber keine

Rückschlüsse auf dessen Funktion getroffen werden. Eine transanale Sonographie ist auch postoperativ aufgrund der kleinen anatomischen Verhältnisse nicht möglich (BOEMERS, 2009)

Eine Miktionszystourethrographie sollte zur Darstellung von Fisteln innerhalb der primären Diagnostik veranlasst werden. Insbesondere lassen sich bei dieser Untersuchungsmethode rektourethrale, rektobulbäre und rektoprostatische Fistelgänge sowie urogenitale Begleitfehlbildungen darstellen. (STAATZ u. a., 2006)

Eine Röntgendarstellung der abführenden Kolonschlinge nach Anlage eines Anus praeter mit wasserlöslichem Kontrastmittel zeigt die Höhe des blind endenden Rektumstumpfes.

Auf das Untersuchungsergebnis gestützt, kann die Wahl des operativen Zuganges und eine Entscheidung für oder gegen eine Kolostomie vor der definitiven operativen Versorgung der Analatresie getroffen werden. Diese Entscheidung für oder gegen eine Kolostomie wird ebenfalls durch eine Abdomenleeraufnahme nach 24 Stunden unterstützt, mittels derer man anhand einer imponierenden Luftblase Aufschluss über die Lage des Rektumblindsackes erhalten kann. (BOEMERS, 2009)

### **1.8.2. besondere diagnostische Verfahren**

Bei Verdacht auf komplexe Fehlbildungsformen oder ein „tethered cord“, muss über die oben beschriebenen Basisuntersuchungen hinaus bei den Betroffenen eine Computertomographie oder eine Magnetresonanztomographie angefertigt werden. (BOEMERS, 2009).

Le Bayon et al. beschreiben 2010 in einer Studie zum Stellenwert bildgebender Diagnostik bei der Diagnose, Klassifikation und Hilfestellung für die weitere Behandlung von Analatresien, dass die Magnetresonanztomographie zukünftig das bevorzugte bildgebende Verfahren werden könnte. (LE BAYON u. a., 2010)

Zur differenzierten Diagnose einer Kloakenfehlbildung und der Darstellung der vorliegenden einzelnen Gangsysteme empfiehlt sich eine endoskopische Untersuchung. (LEVITT & PEÑA, 2010).

In der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital wird präoperativ bei Kindern mit rektobulbärer und rektoprostatischer Fistel ebenfalls eine Zystomanometrie durchgeführt, welche hier ebenfalls im Rahmen der diagnostischen Abklärung bei Verdacht auf ein tethered-cord-Syndrom wichtige Ergebnisse liefert.

## **1.9. Das operative Vorgehen zur Korrektur einer Analatresie**

### **1.9.1. Die Entscheidung für ein bestimmtes operatives Vorgehen bei männlichen Neugeborenen**

Bei 90% der Jungen mit Analatresie kann bereits durch eine perineale Inspektion und die Durchführung eines Urinstatus entschieden werden, ob vor der endgültigen Korrektur der Analatresie die Anlage eines Kolostomas nötig ist. (PeÑA, 2003)

Wenn ein Analgrübchen vorhanden und eine perineale Fistel sichtbar ist, sich Meconium im Perineum befindet, das Os sacrum normal erscheint, und das Kind keinerlei Begleitfehlbildungen aufweist, beziehungsweise unter einer Analstenose bzw. einer tiefen Analatresie leidet, so ist die operative Versorgung weniger komplex und kann relativ zeitnah ausgeführt werden. Wenn der Säugling über die Fistel Stuhl absetzen kann, kann diese noch etwas aufbougiert werden und die Operation im Alter von ca. 3 Monaten durchgeführt werden.

Bei diesen Patienten kann eine einfache Anoplastik, beziehungsweise eine minimal-posteriore sagittale Anoplastik durchgeführt werden, welche bei insuffizienter Stuhlentleerung bereits innerhalb der ersten Lebensstage und ohne Anlage eines anus praeter naturalis erfolgen kann. (PeÑA, 2003)

Bei einigen Patienten mit Analstenose genügt, wie erwähnt, die alleinige Bougierung mit Hegar- Stiften. (KIELY & PeÑA, 2006)

Bei Neugeborenen, deren schlechter Zustand keine Operation zulässt, kann bei tiefen Defekten primär ebenfalls versucht werden, den Darm durch Bougierungsbehandlungen zu entlasten. Die operative Korrektur kann nach der Besserung des Zustandes des Kindes durchgeführt werden. (PeÑA, 2003)

Hat der Junge allerdings ein sehr flaches Gesäß, Mekonium im Urin, ein anormal erscheinendes Os sacrum oder eine unphysiologisch gebaute Wirbelsäule sowie evtl. ein tethered-cord-Syndrom, andere schwere Begleitfehlbildungen oder ist der Abstand zwischen Haut und Ende des Rektumstumpfes größer als ein Zentimeter, so wird in der Regel vor der endgültigen Korrektur der Analatresie eine Kolostomie durchgeführt. (PeÑA, 2003)

Das Kolostoma wird unmittelbar postpartal angelegt. Wenn die Kinder sich dann gut entwickeln, kann so bald wie möglich, abhängig von der Verfassung des Kindes und den Begleitfehlbildungen, eine definitive Versorgung der Analatresie, meist mittels PSARP

durchgeführt werden. Diese wird in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital ab einem Alter des Säuglings von 3 Monaten durchgeführt.

Der Zeitpunkt der definitiven operativen Versorgung der Analatresie wird in der Literatur unterschiedlich angegeben. Peña empfiehlt eine PSARP 4 bis 8 Wochen nach Anlage des Kolostomas (Peña, 2003), Grosser und Roesner beschreiben eine definitive Versorgung nach Anus praeter-Anlage bei hohen Analatresien im 4. bis 8. Lebensmonat des Kindes. (GROSSER & ROESNER, 2004)

### **1.9.2. Die Entscheidung für ein bestimmtes operatives Vorgehen bei weiblichen Neugeborenen**

Bei Mädchen ist die Entscheidungsfindung über das operative Vorgehen meist einfacher als bei Jungen, was daher rührt, dass 90% der Analatresie-Patientinnen sichtbare Fisteln aufweisen. (Peña, 2003)

Die Stelle der Mündung der Fisteln ordnet die Analatresie der weiblichen Patienten bereits einer bestimmten Form innerhalb der Klassifikation zu. (Peña, 2003)

Mündet die Fistel am Damm, wird die Analatresie zeitnah im Rahmen einer Minimal-posterior-sagittalen Anorektoplastik versorgt, die Anlage eines Kolostomas ist nicht nötig.

Mündet die Fistel in das Vestibulum der Vagina, so empfiehlt Peña die Anlage eines Kolostomas mit definitiver Versorgung 4 bis 8 Wochen später. Andere Operateure versorgen diese Fehlbildung primär, ohne Anlage eines Kolostomas. (KUMAR u. a., 2008)

Ist keine Fistel vorhanden, was in ca. 5% der Fälle vorkommt, ist das Vorgehen wie bei der oben beschriebenen Form mit vestibulärer Fistel. (Peña, 2003)

Die Kloakenfehlbildung erfordert meist ein umfangreicheres operatives Vorgehen, da sie oft mit komplexen Fehlbildungen anderer Organsysteme vergesellschaftet ist.

Nach einer notfallmäßigen Exploration der urogenitalen Verhältnisse der Patientinnen mit Kloakenfehlbildung wird eine Kolostomie durchgeführt. (LEVITT & Peña, 2010)

Parallel zur Kolostomie können hier ebenfalls primäre Korrekturen urogenitaler Begleitfehlbildungen durchgeführt werden.

Dies sind beispielsweise eine Vaginostomie, falls das Kind unter einer Okklusion der Vagina leidet, oder ein Vesikostoma zur Harnableitung. (GROSSER & ROESNER, 2004)

3 Monate nach Anlage des Kolostomas sollte dann die definitive chirurgische Rekonstruktion des Anorektums mittels PSARP erfolgen. (Peña, 2003)

### **1.9.3. Die operativen Möglichkeiten zur Korrektur der Analatresie**

Die Voraussetzung für die alleinige Bougierungsbehandlung von Analatresien mit Hegarstiften ist, dass die Stenose mindestens einen Durchmesser von 5mm hat, und eine Länge von 5mm nicht überschreitet. („kinderchirurgie/pediatric surgery – online“)

Bei den seltenen membranösen Analstenosen, bei denen die Analmembran sich nicht vollständig zurückgebildet hat, besteht die Therapie in der chirurgischen Exzision der Restmembran und anschließender Bougierungsbehandlung. („kinderchirurgie/pediatric surgery – online“)

Die einfachste operative Korrektur tiefer Analatresien stellt die Y-V-Plastik, auch Anoplastik genannt, dar, im Rahmen derer ein basal gestielter Haut- und Subkutislappen der Perianalregion ins Anorektum eingeschlagen wird. („kinderchirurgie/pediatric surgery – online“)

Bei tiefen Analatresien kann ebenfalls eine Minimalvariante der posterioren sagittalen Anorektoplastik nach Peña, die sogenannte „Mini-Peña“, oder eine PSAP (= posteriore, sagittale Anoproktoplastik) durchgeführt werden. (GROSSER & ROESNER, 2004; PEÑA, 2003)

Zur definitiven Korrektur hoher Atresien kommen mehrere operative Verfahren in Frage.

Hier sind beispielsweise die abdominoperineale, endorektale Durchzugsoperation nach Rehbein (1959), die sakroperineale, endorektale Operation nach Stephens (1963), die sakroabdominoperineale, endorektale Durchzugsoperation nach Kiesewetter (1976) und die posteriore, sagittale Anoproktoplastik nach Peña und de Vries (1982) zu nennen. (GROSSER & ROESNER, 2004).

Das Verfahren der Wahl stellt heutzutage jedoch die posteriore, sagittale Anorektoplastik dar. Mittlerweile wird diese bei Jungen mit rektovesikalen Fisteln ebenfalls laparoskopisch assistiert durchgeführt (LAARP- Laparoskopisch assistierte anorektale Durchzugsoperation), da hier ein primärer Zugang von posterior-sagittal aufgrund der Unerreichbarkeit des Rektums nicht durchgeführt werden kann. (DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR KINDERCHIRURGIE)

### **1.9.4. Operationen zur Korrektur von Analatresien nach Peña**

Peña operiert seit dem Jahre 1980 alle Analatresien nach einer posterioren sagittalen Methode. Heutzutage wird dieser Eingriff bei allen Formen, außer bei der Kloakenfehlbildung, bereits in einem Alter von 4 bis 8 Wochen durchgeführt.

Bei Kloakenfehlbildungen sollte die Patientin bereits ein halbes Jahr alt sein. (PEÑA, 2003)

Da Peña der Begründer der posterioren sagittalen Durchzugsoperationen in der heute meist durchgeführten Form ist, sollen seine Leitlinien im Folgenden kurz dargelegt werden:

#### **1.9.4.1. Die Minimale posteriore Anoplastik**

Hier handelt es sich um einen Eingriff, den Peña bei beiden Geschlechtern zur Korrektur aller „tiefen“ Analatresieformen mit Fisteln zum Damm oder zur Haut vorschlägt.

Der äußere Analsphinkter wird mit einem kleinen Schnitt inzidiert, welcher um die Fistel herum fortgesetzt wird. Dann werden der Analkanal und ein Anteil des Rektums mobilisiert, innerhalb des Niveaus des äusseren Analsphinkters repositioniert und mittels Naht fixiert. (Peña, 2003)

#### **1.9.4.2. Die limitierte posteriore sagittale Anorektoplastik**

Dieser Eingriff wird bei Mädchen mit einer rektovestibulären Fistel durchgeführt und ist der oben genannten minimalen posterioren Anoplastik ähnlich.

Der entscheidende Punkt im Vergleich der beiden Eingriffe ist jedoch die Tatsache, dass Rektum und Vagina sich innerhalb der rektovestibulären Fistel eine relativ lange gemeinsame Wand teilen. (Peña, 2003)

Diese beiden Strukturen müssen voneinander getrennt werden, ohne dass das Kind Verletzungen davonträgt, bis sie eine normal dicke eigene Wand aufweisen.

Wenn Rektum und Vagina getrennt sind, wird im Rahmen einer Elektrostimulation die Begrenzung des äußeren Analsphinkters, als Positionierungspunkt des Rektums, ausgemacht.

Nach Rekonstruktion des perinealen Körpers wird das Rektum an der posterioren Ecke des Muskelkomplexes vernäht. (Peña, 2003)

#### **1.9.4.3. Die anteriore, sagittale Anorektoplastik**

Hierbei handelt es sich um eine von Mollard etablierte Operationsmethode, bei der ein vorderer perinealer Zugang zum Operationsgebiet gewählt wird. Dieses Verfahren kann heute alternativ zur posterioren sagittalen Anorektoplastik gewählt werden und wird vorwiegend bei intermediären Analatresieformen angewendet (Chainani, 1998).

Der posteriore Zugang zum Operationsgebiet nach Peña stellt jedoch die weit häufiger gewählte Operationsmethode dar.

#### **1.9.4.4. Die posteriore, sagittale Anorektoplastik**

Die PSARP nach Peña wird zur Korrektur anorektaler Malformationen mit rektourethraler oder rektovaginaler Fistel ohne eine Laparotomie durchgeführt.



Eine Laparotomie oder Laparoskopie wird nötig, falls der Defekt sehr hoch liegt oder im Speziellen, wie bereits erwähnt, bei Jungen mit Blasenhalsfisteln. (Peña, 2003)

Vor Durchführung der Operation wird ein Anus praeter angelegt. Kloakenfehlbildungen werden ebenfalls nach dieser Methode operiert.

Während der Operation befindet sich der Patient in Bauchlage, das Becken ist angehoben. (GROSSER & ROESNER, 2004)

Nach einer sagittalen Inzision wird die Muskulatur des Sphinkterkomplexes mittels Elektrostimulation aufgesucht und exakt in der Mittellinie geteilt, bis der Darm und dann auch die Fistel dargestellt werden können.

Nachdem der Darm freipräpariert und die Fistel verschlossen wurde, wird das Rektum durch die Muskelgruppe hindurchgeführt. Hierzu wird der dorsale und der ventrale Rand des Muskelkomplexes dorsal und ventral des Neorektums wieder adaptiert. Der Neoanus wird an der zuvor markierten Stelle im Zentrum des Sphinkterkomplexes durch Naht des Rektums an die Gluteal- bzw. Analfaltenhaut rekonstruiert.

### ***1.10. Komplikationen der operativen Korrektur von Analatresien***

Die Komplikationen einer operativen Korrektur der Analatresie müssen in Kurz- und Langzeitkomplikationen eingeteilt werden.

Als unmittelbare postoperative Komplikationen sind Wundinfektionen, Lähmungen des nervus femoralis als Lagerungsschaden, Rezidivfisteln, Analstenosen, Mukosaektropie und Rektumprolaps, Verletzungen des Urogenitaltraktes sowie eine neurogene Blasenentleerungsstörung zu nennen. (BOEMERS, 2009)

Langzeitkomplikationen sind chronische Obstipation und Inkontinenz. Zu bedenken gilt allerdings, dass die Funktion bzw. Fehlfunktion des Sphinkterkomplexes, welcher oft nur schwach ausgebildet ist, Bestandteil des primären Erkrankungsbildes sein kann und nicht im eigentlichen Sinne eine postoperative Komplikation darstellen muss. Eine echte postoperative Inkontinenz ist jedoch selten, es handelt sich hierbei meist um eine Überlaufinkontinenz bei chronischer Obstipation. (BOEMERS, 2009)

Eine Studie von Zuccarello et al. ergab 2006, dass 12 von 32 Patienten, die in den Jahren 1994 bis 2003 an einer Analatresie operiert wurden, postoperativ an Obstipation litten. Hiervon hatten 6 Kinder an einer hohen oder intermediären Atresieform gelitten, 6 an einer tiefen. (ZUCCARELLO u. a., 2006) Levitt beschrieb 2010, dass eine chronische Obstipation insbesondere bei tiefen Atresieformen sehr weit verbreitet ist. Behandelt wird diese meist

konservativ, Behandlungsfehler können aber wiederum zu ernsthaften Komplikationen, wie der oben genannten Überlaufinkontinenz führen. (LEVITT u. a., 2010)

Die Inkontinenz stellt ein wesentlich schwerer zu behandelndes Problem dar und tritt häufiger nach der Operation hoher Atresieformen auf.

Während lediglich 10% der Kinder mit tiefer Analatresie inkontinent bleiben, sind es bei den hohen Formen immerhin 40%. Diese Patienten benötigen eine dauerhafte konservative Therapie, z. B. in Form von Einläufen zur Darmentleerung, oder eine weitere Operation zur Kontinenzverbesserung, beispielsweise eine Grazilisplastik. (ENGLER, 2007)

In der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital reichen die Möglichkeiten konservativer, kontinenzerhaltender Maßnahmen von bowel management, über stuhlregulierende Medikamente und Biofeedback-Training, über Physiotherapie bis hin zur Psychotherapie. (DIETZ, 1996)

Ebenfalls spielt in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital bei der postoperativen Kontinenztherapie der Kinder mit Analatresie das Verfahren des „interdisziplinären Stuhltrainings“ (IST) eine wichtige Rolle. Hier steht nicht das aktive Halten und Anspannen des Beckenbodens im Vordergrund, sondern das rechtzeitige Loslassen des Stuhls auf der Toilette. So begleitet ein Team, bestehend aus Experten verschiedener Fachbereiche (Physiotherapie, Kinderchirurgie, Ergotherapie, Psychotherapie) die Kinder und auch deren Familien über einen längeren Zeitraum im Abstand von 6 bis 8 Wochen. Es finden ebenfalls Gespräche mit der Familie des Patienten statt, um die Auswirkungen der Erkrankung auf das Umfeld des Kindes zu besprechen. Durch die Hinzuziehung verschiedener Disziplinen ist ein Therapieansatz auf mehreren Ebenen möglich, was bei den Patienten und deren Familien gute Resonanz erhält und bei der Mehrzahl der so behandelten Patienten bisher zu einer besseren Körperwahrnehmung sowie einer Verbesserung des Stuhlverhaltens und auch der familiären und sozialen Situation geführt hat. (HÄBERLE, B. u. a., 2012)

### **1.11. Ziel der Untersuchung**

Die Arbeit zum Thema „Das Miktionsverhalten von Kindern mit Analatresie“ beschäftigt sich mit dem Miktionsverhalten der Kinder zum Zeitpunkt der Diagnosestellung der Analatresie und im weiteren Verlauf. Die Relevanz, Ausprägung und Häufigkeit von Miktionsproblemen prä- und auch postoperativ bei Kindern mit Analatresie soll im Rahmen dieser Untersuchung analysiert werden.

Ebenso kann die Häufigkeit der urologischen Probleme und die Verteilung in den verschiedenen Patientengruppen potentiell hilfreich sein, die erforderliche Diagnostik festzulegen.

Die Untersuchung soll also auch dazu dienen, einen Anhalt dafür zu geben, bei welchen Patienten eine präoperative Funktionsdiagnostik durchgeführt werden sollte.

So ist es Ziel der Arbeit, anhand mehrerer Gesichtspunkte eventuell vorhandene Veränderungen in Struktur und Funktion des Urogenitaltraktes der ausgewählten Patientengruppe herauszustellen. Das Vorgehen sowie die Kriterien für die Auswahl der in die Untersuchung aufgenommenen Patienten soll im folgenden Teil der Arbeit erläutert werden.

## **2. Material und Methode**

### **2.1. Ein- und Ausschlusskriterien**

In die Untersuchung mit einbezogen wurden sowohl männliche als auch weibliche Patienten im Alter von mittlerweile 2 bis 25 Jahren, bei denen eine Analatresie diagnostiziert wurde. Berücksichtigt wurden hierbei alle Formen der Analatresie.

Der Behandlungsbeginn mancher der in die Arbeit einbezogenen Patienten in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital lag bereits über 20 Jahre zurück. Viele Patientinnen und Patienten wurden vor dem Jahr 2005 in der Klinik vorgestellt. Da zu diesem Zeitpunkt die Krickenbeck-Klassifikation noch nicht etabliert war, wurden die Atresieformen der Patienten in den Patientenakten nach der Wingspread-Klassifikation eingeteilt. Diese Einteilung in „hoch“, „tief“ und „intermediär“ muss in dieser Arbeit teilweise weiter berücksichtigt werden. Soweit in den Patientenakten eine genaue Bezeichnung des Verlaufes eventuell vorhandener Fisteln beschrieben wurde, wird die Atresieform in die aktuell gültige Krickenbeck-Klassifikation übertragen.

Bei den Studienpatienten wurden, sofern vorhanden, prä- sowie postoperative Untersuchungen des Miktionsverhaltens mittels Restharnsonographie, Miktionszystourethrographie, Zystomanometrie oder Uroflowmetrie verglichen.

Wenn postoperativ keine Untersuchung des Miktionsverhaltens vorlag, wurde im Rahmen einer Nachuntersuchung bei einigen Patienten eine Uroflowmetrie und eine Restharnsonographie durchgeführt.

Die 5 Patienten, bei welchen sich kein Hinweis auf eine durchgeführte Operation der Analatresie ergab, wurden zur Beantwortung der allgemeinen Parameter, wie z. B. dem Vorliegen von Fisteln bzw. urogenitalen Begleitfehlbildungen mit berücksichtigt.

Bei Fragestellungen, welche perioperative Parameter sowie postoperative Untersuchungsergebnisse betrafen, mussten sie aus dem Patientenkollektiv ausgeschlossen werden.

### **2.2. retrospektive Datenerhebung**

Zunächst wurden die Patientenakten von insgesamt 68 Patientinnen und Patienten innerhalb einer retrospektiven Datenauswertung analysiert. Hierzu wurden die Akten nach bestimmten Fragestellungen ausgewertet, welche sowohl allgemeine Informationen, wie Alter und Geschlecht, als auch auch spezielle Kriterien, wie beispielsweise das Operationsverfahren

beinhalten. Die dadurch gewonnenen Informationen wurden anschließend in Tabellen übertragen und die Patienten nach den oben genannten Ein- bzw. Ausschlusskriterien für die weitere Auswertung ausgewählt. Die erhobenen Daten der retrospektiven Aktenauswertung werden im Folgenden einzeln aufgeführt:

- **Geburtsdatum des Patienten**

Hier wurden die genauen Geburtsdaten der Patienten mit Angabe von Tag, Monat und Jahr angegeben.

- **Geschlecht des Patienten**

Es wurden sowohl Daten männlicher, als auch weiblicher Analatresiepatienten erhoben.

- **Frühgeburtnlichkeit**

Da das Krankheitsbild Analatresie häufig mit einer Frühgeburtnlichkeit des Patienten einhergeht, wurde eruiert, ob das Kind vor Vollendung der 37. Schwangerschaftswoche geboren wurde.

- **Behandlungszeitraum**

Hier wurde der genaue Zeitraum angegeben, in dem der Patient sich zur Behandlung in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital befand. Die Behandlungszeiträume umfassen hierbei insgesamt relativ große Zeitspannen, welche vom Jahr 1983 bis zum heutigen Zeitpunkt reichen.

Innerhalb der Datenerhebung wurden die Kinder ferner in mehrere Altersgruppen unterteilt, in denen sie sich zum Zeitpunkt der Datenerhebung befanden. Aufgrund der besseren Übersichtlichkeit wurden diese Altersspannen relativ großzügig gewählt. So ergaben sich insgesamt 5 Gruppen, welchen die Patienten zugeordnet wurden: von 0 bis 3 Jahren; von 4 bis 7 Jahren; von 8 bis 10 Jahren; von 11 bis 14 Jahren und von 18 bis 26 Jahren,

- **Begleitfehlbildungen**

Sowohl die im Rahmen einer Analatresie häufig auftretenden Begleitfehlbildungen, als auch das eventuelle Auftreten eines VACTERL-Syndroms wurden aufgeführt. Separat behandelt wurden vertebrale Fehlbildungen sowie insbesondere die am häufigsten als Begleitfehlbildung einer Analatresie auftretenden urogenitalen Fehlbildungen. Unter zuletzt genannten Fehlbildungen wurde mitunter das eventuelle Vorliegen eines vesiko- ureteralen Refluxes überprüft. Ebenfalls wurde nach Anhaltspunkten zum Vorhandensein einer, im Rahmen der Fehlbildung existierenden, neurogenen Blasenentleerungsstörung gesucht.

- **Operation**

Bei in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital operierten Patienten wurde sowohl das Operationsverfahren aufgeführt sowie festgestellt, ob zunächst

ein Anus praeter angelegt wurde. Ferner wurde eruiert, ob sich während der Operation irgendwelche Komplikationen ergaben.

- **Alter des Kindes zum Operationszeitpunkt**

Das genaue Alter der Patienten zum Zeitpunkt der operativen Korrektur der Analatresie wurde hier angegeben.

- **Miktionsprobleme**

Im Studium der Patientenakten wurde nach unspezifischen, anamnestischen Angaben gesucht, welche eine Aussage über eventuell prä-, wie auch postoperativ bestehende Auffälligkeiten im Miktionsverhalten der Patienten geben konnten.

- **Stuhlverhalten der Patienten**

Hier wurde eine aussagekräftige Angabe innerhalb der Patientenakten zum Stuhlverhalten der Patienten nach der operativen Korrektur der Analatresie gesucht.

Zum einen wurde besonderes Augenmerk auf die Frage gelegt, ob postoperativ eine vollständige Stuhlkontinenz erreicht werden konnte. Zum anderen wurde auch auf Hinweise zum Bestehen einer Obstipationsneigung oder dem häufigeren Auftreten von Stuhlschmieren eingegangen. Die Hinweise hierzu bestanden sowohl aus anamnestischen Angaben der Eltern, als auch in den meisten Fällen aus auswertbaren Ergebnissen von Rektomanometrien. Auf den genauen Ablauf dieser Untersuchung, wie auch auf die durch die Durchführung einer Rektomanometrie ableitbaren Informationen, wird an späterer Stelle näher eingegangen.

- **Durchgeführte Untersuchungen**

Durch die retrospektive Datenerhebung wurden Informationen über die prä-, wie auch postoperativ durchgeführten Untersuchungen gewonnen. Besonders berücksichtigt wurden Untersuchungen, welche eine Aussage über eventuell bestehende Pathologien im Miktionsverhalten der Patienten machen können. Hier zu nennen sind die Miktionszystourethrographie (MCU), die Uroflowmetrie, die Zystomanometrie sowie die Restharnsonographie. Eine genaue Beschreibung dieser Untersuchungen folgt im nächsten Abschnitt dieser Arbeit.

### ***2.3. Radiologische und manometrische Untersuchungen zur Beurteilung des Harntraktes und der Miktion sowie des Analsphinkters***

Manometrische Untersuchungen des Anorektums bei Patienten mit Analatresie sind eine wichtige Untersuchungsmethode in der Diagnostik von Störungen der Stuhlkontinenz.

Urodynamische Untersuchungen liefern aussagekräftige Parameter, welche zur Beurteilung des Miktionsverhaltens der Patienten mit Analatresie notwendig sind. (SCHUSTER u. a., 2001)

Die Durchführung dieser verschiedenen Untersuchungsmethoden soll in diesem Kapitel näher erläutert werden. Ebenfalls werden die Informationen näher dargelegt, die sich durch die Durchführung dieser Untersuchungen ergeben.

### **2.3.1. Die Miktionszystourethrographie**

Bei der Miktionszystourethrographie (MCU) handelt es sich um eine Röntgenuntersuchung zur Darstellung der Harnblase und der Harnröhre. Bei den während dieser Untersuchung angefertigten Röntgenaufnahmen handelt es sich nicht nur um statische, sondern auch um funktionelle Aufnahmen. Daher zeigen sich bei der MCU sowohl anatomische Pathologien, als auch Auffälligkeiten im funktionellen Ablauf der Miktion. (STAATZ u. a., 2006)

Nach der Anfertigung einer Abdomenübersichtsaufnahme wird die Blase retrograd über einen Katheter mit angewärmtem Röntgenkontrastmittel aufgefüllt, bis ein Harndrang verspürt wird. Anschließend werden Harnblase und Harnröhre unter Röntgendurchleuchtung zunächst in Ruhe, dann während der Miktion beurteilt. Es wird beurteilt, ob es zu einem Rückfluss des Kontrastmittels aus der Harnblase in einen oder beide Harnleiter kommt (vesikoureteraler Reflux). Die Ausprägung des Refluxes, der bis in die Nieren reichen kann, sollte durch eine während der Miktion angefertigte Aufnahme mit Einschluß der Nieren beurteilt werden.

Die Miktionszystourethrographie kann bei sehr kleinen oder unruhigen Kindern auch in Sedierung durchgeführt werden. Falls das Legen eines transurethralen Katheters in die Harnblase aufgrund anatomischer Gegebenheiten nicht möglich ist, kann es erforderlich sein, einen suprapubischen Blasenkateter zu legen, um das Kontrastmittel direkt in die Blase geben zu können.

Im Rahmen dieser funktionellen Untersuchung auffallende Blasenentleerungsstörungen können durch eine am Ende der Untersuchung durchgeführte Beckenübersichtsaufnahme, die eine Aussage über eventuell nach der Miktion vorhandenen Restharn machen kann, untermauert werden.

Neben der Darstellung von Restharn und der Diagnose eines vesikoureteralen Refluxes dient die Miktionszystourethrographie ebenfalls der Diagnose eventuell bestehender anatomischer Pathologien, wie beispielsweise dem Descensus der Harnblase, Harnblasen- oder Harnröhrendivertikeln, Harnröhrenklappen oder -stenosen, in Verlauf oder Struktur irregulär verlaufenden Harnleitern, ektop mündenden Ureterostien sowie zwischen Harnblase, Urethra oder Vagina und Rektum bestehender Fisteln bei Kindern mit Analatresie. (STAATZ u. a., 2006)

Ebenfalls sichtbar wird hier ein so genannter „Pseudorestharn“, bei dem es sich um ein, bei Bestehen eines vesikoureteralen Reflux mögliches Refluat handelt, welches aus den erweiterten Uretern antegrad post mictionem in die Harnblase nachfließen kann.

Die Miktionszystourethrographie stellt ein aussagekräftiges Untersuchungsverfahren dar und wird insbesondere in der Kinderurologie oftmals durchgeführt. Sie eignet sich ebenfalls gut, um Miktionsstörungen, die anatomischen Gegebenheiten und assoziierte Fehlbildungen des Harntraktes bei Patienten mit Analatresie zumindest teilweise aufzudecken.

T. M. Boemers fordert 2009, dass bei jedem Kind mit Analatresie ein Miktionszystourethrogramm bereits präoperativ als obligates diagnostisches Verfahren durchgeführt werden muss. (BOEMERS, 2009) Unterstützt wird dies ebenfalls durch die Tatsache, dass ein vesikoureteraler Reflux bei immerhin 60% der Kinder mit Analatresie begleitend vorhanden ist und das Auftreten rezidivierender Harnwegsinfekte begünstigt.

### **2.3.2. Die Uroflowmetrie**

Bei der Uroflowmetrie handelt es sich um eine urologische Basisuntersuchung. Obwohl sie die einfachste, nicht invasive urodynamische Untersuchung darstellt, liefert sie doch wichtige Parameter, welche Hinweise zu Miktionsstörungen unterschiedlichster Art geben können. Die Uroflowmetrie kann zur Beurteilung des Miktionsverhaltens der Patienten herangezogen werden, bevor und nachdem sie sich einem operativen Eingriff unterzogen haben, welcher die Funktion des unteren Harntrakts verändert. (SCHUSTER u. a., 2001)

Die Uroflowmetrie ist eine Messung der Urinstrahlstärke im Bezug zur Zeit. (MERKLE, 1997)

Die Untersuchung ist nur aussagekräftig, wenn der Patient im Voraus ausreichend Flüssigkeit zu sich genommen hat und sich mit voller Blase vorstellt. Sobald der zu untersuchende Patient einen starken Harndrang verspürt, wird er zur Entleerung des Urins in einen Trichter aufgefordert, welcher Bestandteil des Untersuchungsgerätes, eines sogenannten Uroflowmeters, ist. In diesem Trichter ist ein Sensor integriert, der die ankommende Urinmenge pro Zeiteinheit misst. So ergeben sich Informationen zur Gesamtdauer der Miktions, dem gesamten Miktionsvolumen, dem maximalen Harnfluss und dem mittleren bzw. durchschnittlichen Harnfluss. Dieser kann durch Dividieren des Miktionsvolumens durch die zur Entleerung der Blase benötigte Zeit berechnet werden. Ebenso ist die Bestimmung der Zeit vom Beginn des Urinflusses bis hin zu seinem Maximum ermittelbar, welche als Flussanstiegszeit bezeichnet wird. Ein ebenfalls im Gerät integrierter Schreiber zeichnet die ermittelten Parameter in einer Flusskurve auf. (JANKE)



Der Verlauf dieser Kurve kann Hinweise über potentielle Pathologien im Urinfluss, wie beispielsweise eine verlängerte Miktionszeit oder ein zu geringes Miktionsvolumen geben. Im Kindesalter ergeben sich für die mittlere Harnflusszeit Normwerte von 14,1 (+/- 3,3) ml/s bei Jungen und 19,5 (+/- 3,6) ml/s bei Mädchen. Die maximale Harnflussrate wird bei Werten von über 15 ml/s bei Kindern im Alter von über zehn Jahren sowie bei Werten von über 20 ml/s bei Kindern, welche älter als zehn Jahre sind, als normal angegeben. Hierbei ergibt sich im speziellen ein Normwert der maximalen Harnflussrate für Jungen von 25,9 (+/- 7,3) ml/s, für Mädchen liegt dieser bei 34,3 (+/- 7,2) ml/s. Die Miktionsdauer sollte bei Kindern eine Zeit von 16 (+/- 10) s nicht übersteigen, wobei die Flussanstiegszeit nicht mehr als 1/3 der gesamten Miktionszeit in Anspruch nehmen sollte. Zur Berechnung der physiologischen Blasenkapazität besteht folgende Formel: Blasenkapazität:  $(\text{Alter}+2) \times 30$ . (JANKE).

So liefert die Uroflowmetrie einen wichtigen Beitrag zur Beurteilung des Miktionsverhaltens der Patienten mit Analatresie.

Der große Nachteil der Uroflowmetrie besteht allerdings darin, dass diese Untersuchung bei sehr kleinen Kindern, insbesondere Windelkindern, die noch nicht selbständig auf die Toilette gehen, in aller Regel nicht durchgeführt werden kann. Die Fähigkeit zur aktiven Mitarbeit der Patienten muss gewährleistet sein. Die Kinder benötigen dafür eine sehr differenzierte Wahrnehmung über den Füllungszustand ihrer Harnblase und müssen in der Lage sein, den Urin aktiv halten zu können. Darüber hinaus müssen sie bereits das nötige Verständnis besitzen, um die Aufforderungen des Untersuchers zu befolgen.

### **2.3.3. Die Restharnsonographie**

Innerhalb der Restharnsonographie wird mit Hilfe des Ultraschallgerätes die Harnblase in ihrer Länge, Höhe und Tiefe ausgemessen. Dies geschieht nach der Miktionszeit, innerhalb derer der Patient die Blase subjektiv möglichst vollständig entleeren sollte.

Mit der einfachen Formel:

**Restharn (ml) = Länge x Höhe x Tiefe x 0,5** (MERKLE, 1997)

lässt sich annäherungsweise die, sich nach der Miktionszeit noch in der Harnblase befindliche Urinmenge in ml berechnen. Moderne Ultraschallgeräte verfügen über einen Modus, in dem Volumina automatisch berechnet werden können.

Bei der Restharnsonographie handelt es sich um eine, auch bei Kindern relativ einfach durchzuführende Untersuchung zur Erkennung einer insuffizienten Blasenentleerung.

Sie hat in der urologischen Diagnostik einen hohen Stellenwert (MERKLE, 1997), ist jedoch wiederum bei Windelkindern schwer durchführbar, da vor der Untersuchung eine willentliche Entleerung der Harnblase herbeigeführt werden muss.

#### **2.3.4. Die Zystomanometrie**

Bei der Zystomanometrie wird die Harnblase mit einer körperwarmen physiologischen Kochsalzlösung gefüllt. Dies geschieht mittels eines Messkatheters, welcher kontinuierlich die Druckwerte innerhalb der Harnblase messen kann. Über eine transanal eingelegte Sonde wird ebenfalls der abdominale Druck abgeleitet. Der Detrusordruck ist schliesslich über die Differenz aus vesikalem- und abdominalem Druck berechenbar. (R. BONFIG & H. RIEDMÜLLER, 2009)

Die anhand der Zystomanometrie gewonnenen Messungen untergliedern sich in Messungen innerhalb der Füllungsphase sowie solche innerhalb der Miktionsphase mit gleichzeitiger Erfassung der Detrusordruckwerte.

Während der Füllungsphase wird die maximale Blasenkapazität (in ml), die effektive Blasenkapazität (in ml), die Compliance/ Dehnbarkeit der Harnblase (Volumenänderung der Harnblase in Abhängigkeit vom Füllungsdruck (in ml/cm H<sub>2</sub>O)), der Abdominaldruck (in cm H<sub>2</sub>O) und der Detrusordruck (von der Harnblase durch Kontraktion des M. Detrusor vesicae erzeugt, in cm H<sub>2</sub>O) bestimmt.

In der Miktionsphase werden der Miktionsöffnungsdruck (in cm H<sub>2</sub>O), der maximale Miktionsdruck (in cm H<sub>2</sub>O), der intravesikale Druck während der Miktionsphase (in cm H<sub>2</sub>O), der Harnflussverlauf (in ml/s) und die Harnflussdauer (in s) gemessen. Weitere bestimmbare Größen sind die maximale, die mittlere Harnflussrate (in ml/s), die Zeit bis zum maximalen Harnfluss (in s), das Miktionsvolumen (in ml) sowie der Widerstandskoeffizient (in cm H<sub>2</sub>O/ml/s). Ferner kann der maximale Detrusordruck bei maximalem Harnfluss (in cm H<sub>2</sub>O) bestimmt werden.

Die in der Zystomanometrie gewonnenen Parameter geben Aufschluss über Pathologien der Speicher- und der Entleerungsfunktion der Harnblase sowie der Dyssynergie von Beckenboden und M. Detrusor vesicae. (R. BONFIG & H. RIEDMÜLLER, 2009) Einer der Vorteile der Zystomanometrie ist der, dass diese Untersuchung schon bei Säuglingen und Windelkindern durchgeführt werden kann, da die für diese Untersuchung ebenfalls nötige Blasenfüllung über einen transurethralen Katheter vom Untersucher selbst durchgeführt wird.

### **2.3.5. Die Rektomanometrie**

Bei der Rektomanometrie wird der Patient in eine bequeme Links- bzw. Rechtsseitenlage gebracht und ein Katheter, welcher nicht mit Lokalanästhetikum gleitfähig gemacht werden darf, wird in das Anorektum eingeführt.

Nach einer kurzen Äquilibrationsphase wird über einen Druckwandler Ruhedruck, Maximaldruck, Dauer der Willküranspannung des Analsphinkters gemessen, die Sensibilität des Rektums geprüft und der anorektale Inhibitionsreflex untersucht. Die Messung wird sowohl in Ruhe, als auch beim Kneifen, Husten und Pressen wiederholt, um Druckänderungen zu registrieren. (RIEF, 2006).

Die Druckverhältnisse werden über eine unterschiedlich große Anzahl von Messkanälen registriert.

Unterscheiden kann man hierbei die klassische 4-Kanal-Manometrie, welche in erster Linie dem Ausschluss einer Aganglionose dient, sowie Stuhlinkontinenzprobleme wie neurogene, myogene und vegetativ-psychogene Analsphinkter-Achalasie aufdeckt. Die sogenannte Durchzugsmanometrie, welche eine 8- Kanal- Manometrie ist, gilt als eine der Säulen bei der Beurteilung der Kontinenz nach Analatresie. (SCHUSTER u. a., 2001)

So liefert die Rektomanometrie wichtige Aussagen zur Analsphinkterfunktion der Analatresiepatienten. (KUMAR u. a., 2010)

### **2.4. Fragebogen zum „Outcome“**

Zusätzlich zur retrospektiven Datenerfassung wurde mit Hilfe von standardisierten Fragebögen die aktuelle Situation der Patienten evaluiert. Hierbei wurde der Schwerpunkt auf die momentane Befindlichkeit der Patienten sowie aktuelle Beobachtungen der Eltern, insbesondere das Stuhl- und Miktionsverhalten der Patienten betreffend, gelegt. Zu diesem Zweck wurde ein Fragebogen erarbeitet, anhand dessen ein schneller, aber aussagekräftiger Überblick über die, für diese Arbeit relevanten Entwicklungen der Kinder erzielt werden konnte.

Die Fragebögen waren an den Entwicklungsstand des Kindes angepasst. Es wurden zwei Gruppen unterschieden: zum einen Kinder, die noch Windeln tragen, und zum anderen Kinder, die bereits selbstständig zur Toilette gehen können. Die Beantwortung der Fragebögen wurde je nach Alter durch die Eltern bzw. bei älteren Patienten dann auch durch die Patienten selbst durchgeführt.

Zur Beantwortung der in diesem Fragebogen enthaltenen Fragen kontaktierte die Untersucherin die Eltern der Kinder bzw. – falls bereits alt genug – die Patienten selbst telefonisch.

Die einzelnen Fragen sollen im Folgenden aufgeführt werden.

## 2.4.1. Fragebogen für die Eltern kleiner Kinder (Kind trägt noch Windeln)

Datum:

### Fragebogen für die Eltern kleiner Kinder:

Name des Kindes:  
(selbst eintragen!)

Alter des Kindes: fast 3a  
(selbst eintragen!)

Geschlecht des Kindes: ♂  
(selbst eintragen!)

Diagnosen: Tücke  
(selbst eintragen!)

Urogenitale Fehlbildungen? wenn ja: welche? ☒  
(selbst eintragen!)

Operationstermin: PSARP, mit ca. 1 Jahr  
(selbst eintragen!)

Frage 1: Trägt das Kind noch Windeln?

Wenn ja, wann? -----> falls nein, Fragebogen für ältere Kinder benutzen!

Falls ja, trug das Kind schon einmal keine Windeln?

Wenn ja, wie lange? Und in welchem Alter?

Frage 2: Wie oft hat das Kind Stuhlgang?

An wie vielen Tagen? jeden Tag

Wie oft am Tag?

Welche Konsistenz hat der Stuhl?  
flüssig/weich/geformt/hart unregelmäßig  
Seltener Obstipitation

Gibt es Zeiten, zu denen kein Stuhl in der Windel ist?

ca. 1x / Mon

**Frage 3:** Benötigt das Kind medizinische Unterstützung, um den Darm entleeren zu können? (z.B. Abführmittel oder Klysmata oder Stuhlweichmacher)  
Ja/Nein

Microklist, ca. 1x / Mon

Wenn ja, wie oft und welche?

Wurden im Rahmen eines sog. Bowel-managements schon einmal täglich Einläufe gegeben?

War das Kind dann sauber?

Ganz früher tägl. ~~hier~~  
nach OP, noch

Wenn ja, wie lange?

kurze  
tägl. Microklist, dann

**Frage 4:** Spürt ihr Kind es selbst, wenn es Stuhl absetzen muss?

Ja/Nein

selten

ja

**Frage 5:** Leidet das Kind manchmal an Bauchschmerzen?

Ja/Nein

Wenn ja, wie oft?

Bauchschmerzen, öfter als  
Verstopfung,

In welchen Situationen?

Manchmal Durchfälle  
ca. 1x / Mon

**Frage 6:** Wie häufig pieselt das Kind bzw. ist die Windel nass?

Ist die Windel zwischenzeitlich auch trocken?

oft, sehr oft, trinkt viel

fast nie

**Frage 7:** Spürt ihr Kind selbst, wenn es pieseln muss (z.B. meldet sich oder kündigt es an)?

ja

**Frage 8:** Muss das Kind sich stark anstrengen um pieseln zu können?

Ja/Nein

**Frage 9:** Drückt das Kind sich auf den Bauch, um den Urin entleeren zu können?

Ja/Nein

*Falls bei Windelkindern beurteilbar:*  
10,11?

Frage 10: Pieselt das Kind in dünnem oder kräftigem Strahl?

Frage 11: Ist der Harnstrahl kontinuierlich oder unterbrochen?

*n. Beob.*

Frage 12: Wurden bei ihrem Kind schon Harnwegsinfekte diagnostiziert?

Ja/Nein

Wenn ja, wie häufig?

Frage 13: Ist das Wasserlassen beim Kind manchmal schmerzhaft?

Ja/Nein

*Früher gewohnt, Rötung i. Hautbereich*

Wenn ja, wie ist der Schmerz? z.B. brennend?

*Art Saor  
vor ca. 1 Jahr  
besser*

Frage 14: Waren Sie mit dem Kind schon einmal wo anders als hier im Haus in Behandlung um die Blasenfunktion beurteilen zu lassen?

Ja/Nein

Wenn ja: Wann?

Wie häufig?

Warum?

Wenn das Kind noch Windeln trug, wurde gefragt, ob es zwischenzeitlich schon einmal trocken war, und wenn ja, in welchem Alter und über welchen Zeitraum.

Des Weiteren wurden die Eltern gefragt, wie häufig das Kind uriniert bzw. die Windel nass ist und ob die Windel zwischenzeitlich auch trocken ist.

Ferner wurde gefragt, ob das Kind den Harndrang selbst spüren kann und dies den Eltern mitteilt und ob die Harnblase sich dann normal entleeren kann, oder aber die Miktion dem Kind große Anstrengung abverlangt, bis hin dazu, dass das Kind sich im Rahmen der

sogenannten „Bauchpresse“ mit den Händen auf den Unterleib drücken muss, um die Harnblase entleeren zu können.

Von Relevanz war die Beschaffenheit des Harnstrahls, sofern von den Eltern beobachtet. Die Eltern wurden daher befragt, ob der Harnstrahl der Kinder im Rahmen einer gesunden Miktion kräftig und kontinuierlich ist, oder aber in irgendeiner Weise auffallend von der Norm abweicht.

Um ebenfalls auf die potentiellen Folgen einer gestörten Miktion einzugehen, wurden die Eltern befragt, ob die Kinder schon einmal oder sogar häufiger an Harnwegsinfektionen litten, oder aber, falls nicht direkt von ärztlicher Seite diagnostiziert, manchmal über Schmerzen bzw. Brennen beim Wasserlassen klagten.

Als letzte Frage zur Miktion wurde noch gefragt, ob die Eltern die Blasenfunktion des Kindes einmal außerhalb der Kinderchirurgischen Klinik bestimmen ließen, um evtl. noch von Extern uns noch nicht bekannte Aussagen über die apparativ gemessene Blasenfunktion der kleinen Patienten erhalten zu können.

Die Frage, ob die Kinder gelegentlich an Bauchschmerzen leiden, wurde sowohl beziehungsweise auf die Miktion, als auch auf das Stuhlverhalten der Kinder gestellt, da Erkrankungen beider Systeme häufig mit diesem Symptom einhergehen können, als Beispiele seien hier der Harnwegsinfekt oder auch die Stuhlobstipation zu nennen.

Das Stuhlverhalten der kleinen Patienten betreffend, fragten wir nach der Stuhlfrequenz der Kinder, sprich, ob das Kind täglich, weniger als täglich oder sogar mehrmals am Tag Stuhl absetzt. Ferner wurde die Konsistenz des Stuhls eruiert. So konnte ebenfalls eine Aussage darüber getroffen werden, ob das Kind eher zu flüssigem Stuhl oder aber auch sehr hartem Stuhl neigt und ebenso, ob beim Kind eine Stuhlobstipation vorliegt und, um dies beurteilen zu können, ob es längere Zeiten gibt, in denen die Eltern nie Stuhl in der Windel des Kindes finden. Ebenfalls wurden die Eltern befragt, ob das Kind medizinische Unterstützung in Form von Abführmitteln, Klysmata oder Stuhlweichmachern benötigt, um den Darm entleeren zu können, und falls ja, wie häufig. Interessant war hierbei auch, ob das Kind im Rahmen eines sogenannten Bowelmanagements bereits über einen bestimmten Zeitraum einmal täglich Einläufe bekam. Ferner, ob das Kind nach einem solchen Bowelmanagement zeitweise sauber war, und wenn ja, wie lange.

Zuletzt interessierte noch, ob das Kind es selbst spürt, wenn es Stuhl absetzen muss und sich dementsprechend den Eltern gegenüber bemerkbar macht.



## 2.4.2. Fragebogen für die Eltern größerer Kinder

Datum:

### Fragebogen für die Eltern größerer Kinder:

Name des Kindes:  
(selbst eintragen!)

Alter des Kindes: 7a  
(selbst eintragen!)

Geschlecht des Kindes: ♀  
(selbst eintragen!)

Diagnosen: Hantavirusfehlbild. VPCTRL  
(selbst eintragen!)

Urogenitale Fehlbildungen? wenn ja: welche? ja  
(selbst eintragen!) var..

Operationstermin: PSAR VUP, Ca. 14 Mon  
(selbst eintragen!)

Frage 1: Wie oft hat das Kind Stuhlgang?

An wie vielen Tagen? 1-2x/d

Wie oft am Tag?

Frage 2: Welche Konsistenz hat der Stuhl?

flüssig/weich/geformt/hart fest  
selten hart

Frage 3: Benötigt das Kind medizinische Unterstützung, um den Darm entleeren zu können? (z.B. Abführmittel, Klysmata oder Stuhlweichmacher)?  
Ja/Nein

Wenn ja, wie oft? Welche? Ø

War das Kind im Rahmen dieses Bowel- Managements dann sauber?

Wenn ja, wie lange?

Ø

**Frage 4:** Kotet das Kind ein?

Ja/Nein

Wenn ja, wie viele Tage oder Nächte pro Woche/Monat/Jahr und zu welchen Zeiten?

Handelt es sich hierbei nur um Schmierspuren oder um richtige Stuhl-Portionen?

jedes Ø mehr bis vor ca. 2a

Gab es schon einmal Zeiten, zu denen nie Stuhl im Höschen war? Wann? Wie lange?

Nein weiches Stuhl bei Aufregung  
Vollst

**Frage 5:** Spürt ihr Kind es selbst wenn es Stuhl absetzen muss?

Ja/Nein

be fast ja, flüssig nicht

Muss das Kind sich dann sehr beeilen um die Toilette rechtzeitig zu erreichen, wenn es Stuhldrang hat?

Ja/Nein

Nein dünn, ja . Fest Stuhl

**Frage 6:** Nimmt sich das Kind Zeit für den Stuhlgang?

Ja/Nein

Wie viel?

5-10 Minuten . Fast Stuhl  
eingeführt vor der Schule

**Frage 7:** Leidet das Kind manchmal an Bauchschmerzen?

Ja/Nein

Wenn ja, wie oft?

In welchen Situationen?

**Frage 8:** Wie oft muss das Kind wasserlassen?

*Sehr häufig*

**Frage 9:** Nässt das Kind ein?

Ja/Nein

Wenn ja, wie oft? Tag/Monat/Jahr

zu welcher Zeit?

Handelt es sich dann um große Urinmengen oder lediglich um tröpfchenweisen Urinabgang?

Falls Tröpfchen: In welchen Situationen? z.B. bei Anstrengung? Beim Sport?

**Frage 10:** Meldet sich das Kind, wenn es pieseln muss oder geht es selbständig zur Toilette?

Muss sich das Kind wenn es Harndrang hat, besonders beeilen, die Toilette rechtzeitig zu erreichen?

Ja/Nein

*Dringend*

**Frage 11:** Muss das Kind sich stark anstrengen um pieseln zu können?

Ja/Nein

**Frage 12:** Drückt das Kind sich auf den Bauch, um den Urin entleeren zu können?

Ja/Nein

**Frage 13:** Pieselt das Kind in dünnem oder kräftigem Strahl?

*normal, evtl. evtl. evtl.*

**Frage 14:** Ist der Harnstrahl kontinuierlich oder unterbrochen?

*unterbrochen*

Frage 15: Wurden bei ihrem Kind schon Harnwegsinfekte diagnostiziert?

Ja/Nein

Wenn ja, wie häufig?

Frage 16: Ist das Wasserlassen beim Kind manchmal schmerzhaft

Ja/Nein

*Ja*

Wenn ja, wie ist der Schmerz? z.B. brennend?

Frage 17: Waren Sie mit dem Kind schon einmal wo anders als hier im Haus in Behandlung um die Blasenfunktion beurteilen zu lassen?

Ja/Nein

Wenn ja: Wann?

Wie häufig?

Warum?

Der Fragebogen für die Eltern größerer Kinder wurde den Eltern bzw. den Patienten selbst in ähnlicher Form vorgetragen.

Um das Miktionsverhalten beurteilen zu können, wurde zu den vorher beschriebenen Fragen zur Miktionshäufigkeit zusätzlich gefragt, ob das Kind einnässt. Wenn diese Frage mit ja beantwortet wurde, wurde weiter gefragt, wie oft das vorkommt, zu welcher Zeit, und ob es sich dabei um größere Urinmengen oder lediglich um tröpfchenweisen Urinverlust handelt.

Wenn Tröpfchen abgehen, wurde gefragt, ob dies nur bei Anstrengung, z. B. bei sportlichen Aktivitäten passiert, oder bereits in Ruhe.

Die weiteren Fragen zur Anstrengung beim Wasserlassen, Bauchpresse, Beschaffenheit des Harnstrahls, Auftreten von Harnwegsinfekten in der Vergangenheit sowie eventuell stattgefundener Untersuchungen zur Beurteilung der Blasenfunktion außerhalb der Kinderchirurgischen Klinik des Dr. von Haunerschen Kinderspitals wurden den Eltern der größeren Kinder oder den Patienten selbst genauso gestellt, wie den Eltern der kleinen Kinder. Beim Stuhlverhalten interessierte bei den größeren Kindern neben Stuhlfrequenz und -konsistenz sowie der Frage nach medizinischen Hilfsmitteln zur Stuhlentleerung ebenfalls, ob das Kind einkotet. Weiterhin wurde gefragt, wie häufig und zu welchen Zeiten dies vorkommt, sowie, ob es sich dabei um Schmierspuren oder größere Stuhlportionen handelt. Ferner wurde erfragt, ob es im Leben eines Kindes, das einkotet, schon einmal Zeiträume gab, in denen nie Stuhl im Höschen war und wenn ja, wann und wie lange.

Neben den Fragen zu Stuhldrang und Bauchschmerzen, die genauso gestellt wurden, wie im Fragebogen für die kleineren Kinder, wurde bei den großen Kindern zusätzlich erfragt, ob sich das Kind, wenn es Stuhldrang hat, sehr beeilen muss, um noch rechtzeitig die Toilette zu erreichen, und wieviel Zeit es sich dann durchschnittlich für das Stuhlabsetzen nimmt.

## ***2.5. Eigene Untersuchungen***

Die Fragebögen wurden allen Eltern der Patienten bzw. den Patienten selbst gestellt, sofern sie zu kontaktieren waren, die Akten im retrospektiven Studium durchgearbeitet wurden, und sie den oben genannten Einschlusskriterien entsprachen.

Bei Patienten, von denen oder deren Eltern der telefonische Fragebogen beantwortet wurde, und von denen postoperativ keine verwertbare Diagnostik bezüglich der Miktion vorlag, wurden einige zu Nachuntersuchungen einbestellt, um eine Uroflowmetrie mit gleich anschließender Restharnsonographie durchzuführen.

### **3. Ergebnisteil**

An dieser Stelle werden die, durch das retrospektive Aktenstudium, die Fragebögen und die Nachuntersuchungen gewonnenen Ergebnisse erläutert.

#### **3.1. Patientenbezogene Datenerhebung**

##### ***Übersicht und Struktur der erhobenen Daten***

##### **3.1.1. Geschlecht**

Von den insgesamt 68 in die Arbeit aufgenommenen Patienten lag das Verhältnis mit 34 Jungen zu 34 Mädchen genau bei 50% zu 50%

##### **3.1.2. Altersverteilung**

Zum Zeitpunkt der Datenerhebung waren 6 (8,8%) der Kinder in einem Alter von 0-3 Jahren, 33 (48,5%) 4 bis 7 Jahre alt. 18 Kinder (26,5%) befanden sich in der Altersgruppe der 8- bis 10-jährigen. Die 11- bis 14-jährigen waren mit 6 Kindern (8,8%) vertreten. 5 Kinder (7,4%) waren bereits im Alter von 18 bis 26 Jahren. Der jüngste, in die Erhebung aufgenommene Patient, wurde 2007 geboren, der älteste 1983.

Damit ergab sich für die Patientengruppe der Arbeit ein Altersmedian von 6 Monaten (Standardabweichung +/- 21,8 Monate).

##### **3.1.3. Atresieformen**

Von den 68 in die Arbeit aufgenommenen Kindern hatten 31 (45,6%) eine tiefe Form der Analatresie, 15 Kinder (22%) eine hohe Form. Bei 3 Kindern (4,4%) imponierte die Fehlbildung als intermediäre Atresieform, bei 8 Kindern (11,8%) als ventralisierter Anus und bei 11 Kindern (16,2%) als Analstenose.

8 Patientinnen (11,8%) hatten eine Kloakenfehlbildung.

14 (20,6%) der 68 Kinder wiesen dabei keine Fistel auf, womit sie sich der Hauptgruppe der anorektalen Fehlbildungen „keine Fistel“ der Krickenbeck-Klassifikation zuordnen liessen. Der Hauptgruppe „perineokutane Fisteln“ gehörten 16 Kinder an. (23,5%).

In der Krickenbeck-Hauptgruppe der „rektourethralen Fisteln“ befanden sich 12 Patienten (17,6%). Ein Kind (1,5%) hatte eine Fistel der Hauptgruppenkategorie „rektovesikale Fisteln“. Die Hauptgruppe der „rektovestibulären Fisteln“ wurde in dieser Arbeit von 9 Kindern (13,2%) gebildet.

Die Hauptgruppe „Kloakenfehlbildung“ war mit 8 Patientinnen vertreten, während 2 Patienten (2,9%) in der Hauptgruppe „Analstenose“ standen.

In der Krickenbeck-Klassifikation der „seltenen regional vorkommenden Fehlbildungen“ befanden sich ein Kind mit einer Rektumstenose (1,5%) sowie 5 kleine Patientinnen (7,3%) mit der Diagnose „rektovaginale Fistel“.

Bei einer Gesamtanzahl von 68 Patienten, hatten somit 46 (67,6%) Patientinnen und Patienten Fisteln, 8 Mädchen hatten die Diagnose einer Kloakenfehlbildung.

### **3.1.4. Vacterl- Assoziation, urogenitale Begleitfehlbildungen, VUR, neurogene Blase**

- Begleitfehlbildungen:

24 (32,3%) der 68 Patienten wiesen eine Analatresie im Rahmen eines VACTERL-Syndroms auf.

Bei 31 (45,6%) Kindern wurde eine urogenitale Begleitfehlbildung beschrieben.

Bei 13 (19,1%) von 68 Patienten wurde ein vesikoureteraler Reflux nachgewiesen.

Bei 10 (14,7%) der untersuchten Patientinnen und Patienten wurde eine neurogene Blasenentleerungsstörung diagnostiziert. Das Vorhandensein dieser Parameter wurde bereits innerhalb der präoperativen Diagnostik festgestellt.

- Urogenitale Begleitfehlbildungen:

Bei den 31 Patienten mit urogenitalen Begleitfehlbildungen wiesen 10 (32,3%) eine tiefe Analatresieform auf.

9 der Patienten (29%) hatten eine hohe Atresieform.

Bei einem Patienten (3,2%) wurde die Malformation nach Wingspread als intermediäre Analatresie bezeichnet.

Die persistierende Kloake bei allen 8 Patientinnen (25,8%) geht bereits definitionsgemäß mit urogenitalen Begleitfehlbildungen einher.

Nur 1 Kind (3,2%) mit ventralisiertem Anus bzw. Analstenose hatte ebenfalls urogenitale Begleitfehlbildungen.

- Übertragen in die Krickenbeck-Klassifikation:

Nach der Krickenbeck-Klassifikation hatten von den 31 Kindern mit urogenitalen Begleitfehlbildungen 6 (19,4%) keine Fistel.

3 Kinder (9,7%) hatten eine, der Hauptgruppe der perineokutanen Fisteln zuordenbare Fistel.

Wie oben ebenfalls erwähnt hatten 8 Mädchen (25,8%) unter den 31 Patienten mit

urogenitalen Fehlbildungen eine Kloakenfehlbildung, was ebenfalls der Gesamtzahl der in die Studie aufgenommenen Patientinnen mit Kloakenfehlbildung entsprach.

7 (22,6%) Patienten wiesen eine Fistel der Hauptgruppe der rektourethralen Fisteln auf, wovon eine näher als rektoprostatistische Fistel bezeichnet wurde.

2 (6,4%) der 31 Patienten hatten eine, nach Krickenbeck unter „selten regional vorkommende Fisteltypen“ geführte, rektovaginale Fistel.

Die bei 5 (16,1%) der Analatresiepatienten mit urogenitalen Begleitfehlbildungen auftretenden Fisteln gehörten zur Hauptgruppe der vestibulären Fisteln nach Krickenbeck.

- VUR:

Ein praeoperativer vesikoureteraler Reflux war, wie oben erwähnt, bei 13 (19,1%) der 68 insgesamt in die Arbeit einbezogenen Patienten vorhanden.

Unter diesen 13 Kindern mit praeoperativ gestellter Diagnose eines VUR fanden sich 3 (23%) Patienten mit tiefer Analatresie nach Wingspread.

Ein vesikoureteraler Reflux war ebenfalls bei 2 (15,4%) Kindern mit hoher Analatresie vorhanden. Bei einem (7,7%) Kind in dieser Gruppe war der VUR mit einer intermediären Atresieform vergesellschaftet.

6 (46,1%) der diagnostizierten vesikoureteralen Reflux- Erkrankten machten Mädchen mit persistierender Kloake aus.

Einer (7,7%) der Refluxpatienten entstammte der Gruppe der Patienten mit venralisierten Ani, bzw. Analstenosen.

- Übertragen in die Krickenbeck-Klassifikation:

Bezogen auf die Fisteltypen innerhalb der Krickenbeck-Klassifikation ergaben sich unter den 13 Patienten mit praeoperativ diagnostiziertem vesikoureteralen Reflux 2 (15,4%) Kinder ohne Fistel.

Unter den 13 VUR- Patienten fanden sich 6 (46,1%) Mädchen mit persistierender Kloake.

2 (15,4%) der Patienten mit vesikoureteralem Reflux gehörten der Hauptgruppe der rektourethralen Fisteln an.

Weitere 2 (15,4%) Kinder hatten eine vestibuläre Fistel.

Ein (7,7%) Kind mit VUR gehörte der Gruppe der selten regional vorkommenden Fisteltypen mit rektovaginaler Fistel an.



- Neurogene Blasenentleerungsstörung:

Eine bereits zum Diagnosezeitpunkt der Analatresie bestehende neurogene Blasenentleerungsstörung fand sich bei 10 (14,7%) der insgesamt 68 Studienpatienten.

Einer (10%) dieser 10 Patienten hatte eine tiefe Form (Wingspread) der Analatresie, welche allerdings mit Begleitfehlbildungen einherging, die das Vorhandensein einer neurogenen Blasenentleerungsstörung erklären konnten.

4 (40%) Patienten hatten eine hohe Atresieform.

Ein (10%) Patient mit ventralisiertem Anus bzw. Stenose des Anorektums fand sich in der Gruppe der Patienten mit neurogener Blasenentleerungsstörung, dieser hatte aber ebenfalls multiple Begleitfehlbildungen, u.a. auch ein tethered-cord-Syndrom sowie eine Syringomyelie, welche eher eine neurogene Blasenentleerungsstörung bedingen konnten.

Ferner wiesen ebenfalls 4 (40%) Mädchen mit persistierender Kloake eine neurogene Blasenentleerungsstörung auf.

- Übertragen in die Krickenbeck-Klassifikation:

Nach Krickenbeck gehörte davon ein (10%) Patient in die Hauptgruppe der Analatresien ohne bestehende Fistel.

Wie erwähnt, hatten 4 (40%) Mädchen eine persistierenden Kloake.

5 (50%) Patienten wiesen eine rektourethrale Fistel, kombiniert mit einer neurogenen Blasenentleerungsstörung auf. (siehe Tabelle 8)

- Gesamtauftreten urogenitaler Fehlbildungen übertragen auf die Atresieformen:

In allen 3 untersuchten Kategorien der urogenitalen Begleitfehlbildungen, vesikoureteralen Refluxerkrankungen sowie neurogenen Blasenentleerungsstörungen befand sich also ein relativ hoher Prozentsatz an Mädchen mit persistierenden Kloaken.

Während die hohen Atresieformen 29% der Patienten mit urogenitalen Begleitfehlbildungen ausmachten, waren es bei den tiefen Formen 32,3%.

Bei den insgesamt 31 Patienten mit tiefen Atresieformen innerhalb aller 68 in die Studie aufgenommenen Patienten fanden sich 10 Kinder mit urogenitalen Begleitfehlbildungen, also 32,2%, während bei den 15 in die Studie aufgenommenen Kindern mit hoher Form der Analatresie 9 Patienten urogenitale Begleitfehlbildungen aufwiesen. Dies machte 60% der Kinder mit hohen Analatresieformen aus.

- Auftreten urogenitaler Fehlbildungen in Bezug auf die Fisteltypen nach Krickenbeck:

Bezogen auf die verschiedenen Fisteltypen der Krickenbeck-Klassifikation machte, nach den Kindern mit Kloakenfehlbildung (25,8%), der Anteil von Kindern mit einer rektourethralen Fistel mit 22,6% den zweitgrößten Anteil der Patienten mit urogenitalen Begleitfehlbildungen

aus. 19,4% der Kinder mit urogenitalen Fehlbildungen wiesen keine Fistel auf, 16,1% hatten vestibuläre Fisteln sowie 6,4% rektovaginale Fisteln.

- Auftreten von urogenitalen Begleitfehlbildungen in Bezug auf die Gesamtanzahl der Fisteltypen nach Krickenbeck:

Das häufigste Auftreten von urogenitalen Fehlbildungen bezogen auf die Gesamtanzahl des jeweiligen Fisteltyps in der Krickenbeckklassifikation betraf mit 100% die Mädchen mit Kloakenfehlbildung. 58,3% aller Kinder mit rektourethralen Fisteln wiesen urogenitale Begleitfehlbildungen auf und stehen damit an 2. Stelle, gefolgt von 40% aller Kinder mit rektovaginalen Fisteln innerhalb des Patientenklientels.

- Auftreten eines vesikoureteralen Refluxes bezogen auf die Form der Analatresie

Innerhalb der Patientengruppe mit präoperativ bestehendem vesikoureteralem Reflux, die insgesamt von 13 Kindern mit Analatresie gebildet wurde, fanden sich 23% Patienten mit tiefer Analatresie gegenüber 15,4% Patienten mit einer hohen Atresieform.

- Auftreten eines vesikoureteralen Refluxes bei allen in der Studie erfassten Patienten:

Von den insgesamt an der Studie teilnehmenden 31 Kindern mit einer tiefen Form der Analatresie hatten 3 Kinder und somit 9,6% begleitend einen vesikoureteralen Reflux.

Bei den insgesamt 15 in der Untersuchung erfassten Kindern mit hoher Analatresie ergaben sich mit 2 Kindern immerhin 13,3% VUR- Patienten. Den größten Anteil machte hier wieder die Gruppe der Mädchen mit persistierender Kloake aus, von denen bei einer Gesamtanzahl von 8 Patientinnen, 6 (75%) einen vesikoureteralen Reflux aufwiesen.

- Auftreten eines vesikoureteralen Refluxes bezogen auf die Fisteltypen der Krickenbeck-Klassifikation:

Wie erwähnt, kam innerhalb der Krickenbeck-Klassifikation das Auftreten eines VUR in der ebenfalls eigenständig aufgeführten Gruppe der Kinder mit persistierender Kloake am häufigsten vor. So stellten 6 Kloaken-Patientinnen 46,1% der Patienten mit präoperativ bestehendem vesikoureteralem Reflux. An Stelle der zweiten Häufigkeit standen hier allerdings nebeneinander Patienten mit vestibulären Fisteln und Patienten mit rektourethralen Fisteln, die jeweils 15,4% ausmachten.

- Auftreten eines vesikoureteralen Refluxes bezogen auf die Gruppen mit jeweiligem Fisteltyp nach Krickenbeck:

Nach der bereits oben erwähnten Dominanz der Prävalenz eines vesikoureteralen Refluxes bei 75% aller Mädchen mit Kloakenmalformation machte hier den zweitgrößten Anteil die Gruppe aller Patienten mit rektovestibulärer Fistel aus, der immerhin 22,2% betrug. In der

Gesamtanzahl der Kinder mit rektourethraler Fistel wiesen 16,7% einen vesikoureteralen Reflux auf.

- Auftreten einer bereits präoperativ bestehenden neurogenen Blasenentleerungsstörung:

Eine neurogene Blasenentleerungsstörung bestand bereits zum Diagnosezeitpunkt der Analatresie, also präoperativ, bei 10 (14,7%) aller 68 Studienpatienten.

Lediglich 10% dieser 10 Patienten hatten eine tiefe Form der Analatresie, während sowohl 40% dieser Patienten Mädchen mit persistierender Kloake und ebenfalls 40% Kinder mit einer hohen Atresieform waren.

- Gesamtaufreten einer neurogenen Blasenentleerungsstörung:

In der Anzahl der insgesamt in der Studie erfassten 15 Patienten mit hohen Analatresien hatten 26,7% dieser Kinder zusätzlich eine neurogenen Blasenentleerungsstörung.

Bei den insgesamt 8 Patientinnen mit Kloakenfehlbildungen sind es 50% ,während von den insgesamt 31 Kindern mit einer tiefen Form der Analatresie lediglich ein Kind (3%) an einer neurogenen Blasenentleerungsstörung litt.

- Auftreten einer neurogenen Blasenentleerungsstörung, bezogen auf die Fisteltypen der Krickenbeck-Klassifikation:

Innerhalb der Krickenbeck-Klassifikation dominierte innerhalb der Gruppe der Patienten mit Analatresie und neurogener Blasenentleerungsstörung neben den 40% Patientinnen mit persistierender Kloake mit 50% der Fälle der Anteil von Kindern mit rektourethraler Fistel.

- Auftreten einer neurogenen Blasenentleerungsstörung bezogen auf die Gesamtanzahl der jeweiligen Fisteltypen nach Krickenbeck:

Neben dem Bestehen einer neurogenen Blasenentleerungsstörung bei 50% aller an der Studie teilnehmenden Mädchen mit persistierender Kloake machten hier den zweitgrößten Anteil 41,7% aller Kinder mit rektourethraler Fistel aus.

Die oben beschriebenen Ergebnisse sollen hier nochmals innerhalb einer Tabelle dargestellt werden:

Merkmal	Ausprägung	Anz	%
Geschlecht	m	34	50
	w	34	50
Atresieform nach Krickenbeck	Keine Fistel	14	20,6
	Perineokutane Fistel*	16	23,5
	Rektourethrale Fistel*	12	17,6
	Rektovesikale Fistel*	1	1,5
	Rektovestibuläre Fistel*	9	13,2
	Pers. Kloake*	8	11,8
	Analstenose*	2	2,9
	Rektumstenose**	1	1,5
	Rektovaginale Fistel**	5	7,3
Vorliegen eines VACTERL-Syndoms	ja	22	32,4
	Nein	43	63,2
	Keine Angabe	3	4,4

Merkmal	Ausprägung	Anz	%
urogen.	Ja	31	45,6
Begleitfehlbildungen	nein	37	54,4
VUR präop.	ja	14	20,6
	nein	54	79,4
Neurog. Blase präop.	ja	10	14,7
	nein	57	83,8
	Keine Angabe	1	1,5
Alter bei Datenerhebung	0-3 J.	6	8,8
	4-7 J.	33	48,5
	8-10 J	18	26,5
	11-14 J.	6	8,8
	18-26 J.	5	7,4

**Tabelle 6:** Übersicht der Patientencharakteristika (\*Hauptgruppen, \*\*seltenere, regional vorkommende Formen)

		Tiefe Form	Hohe Form	Intermed. Form	Kloake	Ventral. Anus	Stenose des Anorektums
Gesamtanzahl		31 (45,6%)	15 (22%)	3 (4,4%)	8 (11,8%)	8 (11,8%)	3 (4,4%)
Anzahl bei jew. Form	VACTERL	9 (29%)	6 (40%)	0 (0%)	6 (75%)	0 (0%)	1 (33%)
	Urog. BF	10 (32,2%)	9 (60%)	1 (33%)	8 (100%)	1 (12,5%)	2 (66%)
	VUR	3 (9,6%)	2 (13%)	1 (33%)	6 (75%)	0 (0%)	1 (33%)
	Neurog. Blase	1 (3%)	4 (26,7%)	0 (0%)	4 (50%)	0 (0%)	1 (33%)

**Tabelle 7:** Begleitfehlbildungen in Bezug zur Wingspread-Klassifikation

	Gesamtanzahl	Urog. BF	VUR	Neurog. Blase
Keine Fistel	14 (20,6%)	6 (42,8%)	2 (14,3%)	1 (7,1%)
Perineokut. Fistel	16 (23,5%)	3 (18,7%)	0 (0%)	0 (0%)
Rektoureth. Fistel	12 (17,6%)	7 (58,3%)	2 (16,7%)	5 (41,7%)
Rektovesik. Fistelbereich	1 (1,5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Rektovest. Fistel	9 (13,2%)	5 (55,5%)	2 (22,2%)	0 (0%)
Kloake	8 (11,8%)	8 (100%)	6 (75%)	4 (50%)
Analstenose	2 (2,9%)	1 (50%)	1 (50%)	0 (0%)
Rektumstenose	1 (1,5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Rektovag. Fistel	5 (7,4%)	2 (40%)	1 (20%)	0 (0%)

**Tabelle 8:** Begleitfehlbildungen in Bezug zu Fistelform

## 3.2. Operation

### 3.2.1. Operationstechnik

Die definitive operative Korrektur der Analatresie wurde bei 48 Patienten (70,6%) mittels einer posterioren-sagittalen Anorektoplastik (PSARP) durchgeführt.

Bei 3 (4,4%) der Patienten wurde als Operationsmethode die anteriore-sagittale Anorektoplastik (ASARP) angegeben.

3 Mädchen (4,4%) mit Kloakenmalformationen wurden mittels einer posterior- sagittalen Ano-Rekto-Vagina-Urethra-Plastik (PSARVUP) operiert, welche neben der posterior-sagittalen Anorektoplastik noch Korrekturen der Fehlbildungen an Vagina und Harnröhre beinhaltet.

Bei 2 (2,9%) der Patienten wurde eine Sphinkter-Myektomie durchgeführt.

Bei 2 Kindern (2,9%) wurde eine Analplastik nach Potts durchgeführt, wobei es sich um ein Verfahren mit anterior-sagittalem Zugang handelt.

Bei einem Kind (1,5%) fand sich keinerlei Angabe über das benutzte Operationsverfahren.

Bei 4 (5,9%) Patienten war als Operationstechnik lediglich „Analplastik“ angegeben. Um welche genaue Operationsart es sich hier handelt, konnte nicht mehr klar eruiert werden.

Bei 5 (7,4%) Kindern, wovon ein Patient eine tiefe Atresieform hatte, einer einen ventralisierten Anus und 3 Kinder eine Kloakenfehlbildung hatten, waren in den Patientenakten keine Anhalte für eine stattgefundene Operation zu finden, auch innerhalb der später durchgeführten Massnahmen (Anruf, Fragebogen, erneute Aktendurchsicht) konnte diesbezüglich nichts herausgefunden werden. Dies könnte entweder bedeuten, dass eine

Operation noch nicht stattgefunden hat, oder dass die Analatresie in einer anderen Klinik operiert wurde. (siehe Tabelle 9)

### **3.2.2. Alter zum Zeitpunkt der definitiven operativen Korrektur der Analatresie**

11 (17,7%) der 62 kleinen Patientinnen und Patienten, bei denen eine Operation beschrieben wurde, wurden im Alter von einem Tag bis zu unter einem Monat an ihrer Analatresie operiert.

4 (6,4%) Kinder waren im Alter von einem Monat bis unter 3 Monaten.

12 mal (19,3%) war die Altersgruppe der bei der Operation 3 bis unter 6 Monate alten Kinder vertreten.

Die Mehrheit machte mit 21 Patienten (33,9%) die Gruppe der zum Operationszeitpunkt 6 bis unter 12 Monate alten Babys aus.

Bereits 12 bis 24 Monate alt waren 11 Kinder (17,7%), als sie operiert wurden, was in den meisten Fällen an multiplen Begleitfehlbildungen lag, welche einer primären Korrektur bedurften.

Zwei Kinder (3,2%) waren zum Operationszeitpunkt schon über 24 Monate alt. Bei weiteren 2 (3,2%) Patienten konnte zum Alter zum Operationszeitpunkt keine Angabe gemacht werden.

Warum 2 Kinder erst mit über 24 Monaten operiert wurden, konnte bei einem Mädchen leider nicht mehr eruiert werden. Eventuell bestand ein Zusammenhang mit multiplen Fehlbildungen anderer Organsysteme im Rahmen eines Vacterl- Syndroms und der primär nötigen Korrektur dieser.

Ein Junge wurde erst im Alter von 14 Jahren in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital operiert. Er stammte aus dem Irak und wurde zu dieser Zeit erstmals hier vorgestellt.

Über die Art der primär im Irak durchgeführten Operation und das Alter des Jungen zum Operationszeitpunkt lagen leider keine Informationen vor. (siehe Tabelle 9)

### 3.2.3. Op-Komplikationen

Bei 7 (11,3%) der 62 operierten Kinder wurde in den Patientenakten bzw. Operationsberichten von Komplikationen in Verbindung mit der operativen Korrektur der Analatresie berichtet.

- Intraoperative Komplikationen:

Bei einem männlichen Patienten wurden aufgrund primär bestehender Adhäsionen intraoperativ akzidentell die Harnblase und Urethra eröffnet. Nach Übernähen und Katherisierung der Harnblase gelang jedoch wieder eine problemlose Miktion.

Bei einem kleinen Jungen zeigte sich das Sigma intraoperativ so stark dilatiert, dass es teilreseziert werden musste.

Der erste Junge hatte eine intermediäre Form der Analatresie mit rektoprostatistischer Fistel, der zweite eine hohe Form mit rektourethraler Fistel. So zeigte sich in dieser Arbeit, dass sich bei einer Gesamtanzahl von 3 Kindern mit intermediärer Analatresie bei 33% intraoperative Komplikationen ergaben, bei 15 insgesamt an einer hohen Atresieform erkrankten Kindern kam es bei 6,7 % der Fälle zu intraoperativen Komplikationen. Bei den tiefen Analatresieformen traten keinerlei intraoperative Komplikationen auf.

Übertragen auf Kickenbeck ergaben sich, da beide Kinder rektourethrale Fisteln aufwiesen, bei 16,7% der Patienten mit diesem Fisteltyp intraoperative Komplikationen. Bei allen anderen Fisteltypen ergaben sich keine Komplikationen dieser Art.

- Postoperative Komplikationen:

Dabei handelte es sich bei zwei der weiblichen und zwei der männlichen Patienten um eine postoperativ entstandene, erneute narbige Stenose, welche trotz Bougierungsbehandlung später wieder operativ korrigiert werden musste.

Bei einem Jungen mit penoskrotaler Fistel entstand ein postoperatives Fistelrezidiv der Selbigen.

Bezogen auf die Atresieform nach Wingspread betrafen postoperative Komplikationen 2 (40%) Patienten mit tiefer, einen (20%) Patienten mit intermediärer und 2 (40%) Patienten mit hoher Form der Analatresie.

In der Krickenbeck- Klassifikation waren dies 2 Kinder mit rektourethralen Fisteln (40%), eines mit rektovaginaler Fistel (20%), eines mit perineokutaner Fistel (20%) und eines mit rektovestibulärer Fistel (20%).

Insgesamt traten also bei 6,4% aller Kinder mit tiefer Form der Analatresie postoperative Komplikationen auf, bei 33,3% aller Kinder mit intermediärer Atresieform innerhalb dieser Arbeit und bei 13,3% aller Patienten mit hoher Form der Analatresie.

In Bezug auf die Fisteltypen nach Krickenbeck ergaben sich wiederum bei 16,6% aller Kinder mit rektourethralen Fisteln postoperative Komplikationen. Innerhalb der Gruppe der Patienten mit perineokutanen Fisteln waren es 6,2%.

Bei 20% der Mädchen mit rektovaginaler Fistel ergaben sich postoperative Komplikationen und 11% der Kinder mit rektovestibulärer Fistel hatten ebenfalls Komplikationen im postoperativen Verlauf.



- Komplikationen in Bezug auf das Patientenkollektiv:

2 (28,6%) der 7 Patienten mit Komplikationen hatten nach der in den Patientenakten verwendeten Wingspread-Klassifikation eine tiefe Form der Analatresie (Mädchen mit rektovestibulärer Fistel und männlicher Säugling mit penoskrotaler Fistel). Bezogen auf die Gesamtanzahl von 31 Patienten mit tiefer Form der Analatresie ergaben sich somit bei 6,5% dieser Patienten Komplikationen.

2 Kinder (28,6%), die Komplikationen aufwiesen, hatten eine intermediäre Form der Analatresie (Mädchen mit rektovaginaler Fistel und Junge mit rektoprostatistischer Fistel). Bei einer Gesamtanzahl von 3 Kindern mit intermediärer Form der Analatresie traten somit innerhalb dieser Untersuchung bei 66,7% der Kinder aus dieser Gruppe Komplikationen auf.

Die 3 (42,9%) Patienten mit einer hohen Form der Analatresie (Fisteln aus der Hauptgruppe der rektourethralen Fisteln nach Krickenbeck), bei denen es zu Operationskomplikationen kam, waren allesamt männlichen Geschlechts. Bezogen auf die Gesamtanzahl von 15 Patienten mit hoher Form der Analatresie ergaben sich somit bei 40% dieser Kinder Komplikationen.

Es zeigt sich hier also, dass die häufigste Komplikation nicht intraoperativ entstand, sondern 4 (57,1%) der 7 Patienten, bei denen es zu Komplikationen kam, zu einem Zeitpunkt nach der Operation eine Restenosierung des Anorektums erlitten, welche wiederum behoben werden musste.

Ebenso zeigt sich, dass in unserem Ausschnitt aus der Patientengruppe mit Komplikationen in Zusammenhang mit der Operation am öftesten Komplikationen bei den nach Wingspread als „intermediäre Analatresie“ bezeichneten Analatresien auftraten, gefolgt von den hohen Formen. Nach Krickenbeck waren die rektourethralen Fisteln die führende Gruppe in der Fragestellung nach Komplikationen. (siehe Tabelle 10)

### **3.2.4. Anlage eines Anus praeter**

Die Anlage eines Anus praeter vor der definitiven Korrektur der Analatresie wurde bei 37 (59,7%) der 62 operierten Patienten beschrieben.

12 (32,4%) der 37 Kinder, bei denen primär ein Anus praeter angelegt wurde, hatten eine tiefe Form der Analatresie innerhalb der Wingspread-Klassifikation.

Bei 3 (8,1%) der 37 Patienten imponierte die Analatresie als intermediäre Form nach Wingspread.

14 (37,8%) Patienten hatten einer hohen Form der Analatresie.

8 (21,6%) Patientinnen hatten eine persistierende Kloakenfehlbildung.

Übertragen auf die Krickenbeck-Klassifikation ergaben sich bei den 37 Patienten mit primärer Anus praeter- Anlage, 5 (13,5%) Anus praeter- Anlagen bei Kindern aus der Hauptgruppe der perineokutanen Fisteltypen.

Insgesamt 11 (29,7%) Anus praeter- Anlagen wurden innerhalb der Hauptgruppe der rektourethralen Fisteln durchgeführt, von denen 2 als rektoprostatische Fisteltypen ausgewiesen wurden.

Bei 4 (10,8%) Mädchen mit Anus praeter -Anlage imponierten die auftretenden Fisteln innerhalb der Hauptgruppe der vestibulären Fisteln als rektovestibuläre Fisteln.

8 (21,8%) Patientinnen, in deren Behandlungsverlauf ein Anus praeter angelegt wurde, wiesen, wie oben bereits erwähnt, eine Kloakenfehlbildung auf.

Bei 6 (16,2%) der Kinder mit Anus praeter war keine Fistel vorhanden. Ferner fanden sich 3 Mädchen (8,1%) innerhalb der selten regional vorkommenden Fisteln, da sie eine rektovaginale Fistel aufwiesen.

(siehe Tabelle 11)

Merkmal	Ausprägung	Anz	%
OP-Arten	Keine OP	5	7,4
	PSARP	37	54,4
	PSAP	11	16,2
	ASARP	3	4,4
	PSARVUP	3	4,4
	AP n. Potts	2	2,9
	Sonst. Analplastik	4	5,9
	Myektomie	2	2,9
	k. A.	1	1,5
Merkmal	Ausprägung	Anz	%
Alter bei OP	Insgesamt operiert	62	91,2
davon	0-1 Monate	11	17,7
	1-3 Monate	4	6,45
	3-6 Monate	12	19,3
	6-12 Monate	21	33,9
	12-24 Monate	11	17,7
	Über 24 Monate	2	3,2
	k. A.	2	3,2

**Tabelle 9:** OP-Merkmale

	Rekto- vestibulär	Rekto- perineal	Rekto- urethral	Rekto- vaginal	Summe
Komplikationen	1 von 7 (14,3%)	1 von 7 (14,3%)	4 von 7 (57,1%)	1 von 7 (14,3%)	7 von 62 Pat. (11,3%)

**Tabelle 10:** Gegenüberstellung – Fistelformen / OP-Komplikationen

	Perineo- kutan	Rekto- urethral	Rekto- vestibulär	Pers. Kloake	Keine Fistel	Rekto- vaginal	Summe
Anlage eines Anus praeter vor definit. Operation	5 von 37 (13,5%)	11 von 37 (29,7%)	4 von 37 (10,8%)	8 von 37 (21,6%)	6 von 37 (16,2%)	3 von 37 (8,1%)	37 von 62 Pat. (59,7%)

**Tabelle 11:** Gegenüberstellung – Fisteltypen zur Anlage e. Anus praeter

	Gesamtanzahl	Komplikationen	AP-Anlagen
Rektovestibuläre Fistel	9 (13,2%)	1 (11,1%)	4 (44,4%)
Perineokutane Fistel	16 (23,5%)	1 (6,2%)	5 (31,2%)
Rektovaginale Fistel	5 (7,3%)	1 (20%)	3 (60%)
Rektourethrale Fistel	12 (17,6%)	3 (25%)	11 (91,6%)
Kloake	8 (11,8%)	0 (0%)	8 (100%)
Keine Fistel	14 (20,6%)	0 (0%)	6 (42,8%)

**Tabelle 12:** Auftreten von Operationskomplikationen/AP-Anlagen je nach Fisteltyp

### 3.2.5. Ergebnisse der urologischen Diagnostik

Das Ergebnis einer präoperativ durchgeführten Miktionszystourethrographie lag bei 30 (44,1%) der insgesamt 68 Studienpatienten vor.

Von diesen 30 Untersuchungsergebnissen erwiesen sich 20 (66,7%) als pathologisch. Innerhalb der 22 postoperativ vorhandenen MCU-Ergebnisse, zeigten sich 15 (68,2%) pathologische Befunde. Hierbei handelte es sich bei den meisten Fällen um das Vorhandensein eines vesikoureteralen Refluxes, meist in Kombination mit Restharn, einmal in Kombination mit einer ehemaligen Hypospadie, in 5 Fällen im Rahmen einer Kloakenmalformation, 4 mal im Rahmen von Nierenfehlbildungen, 3 mal wurde als Ursache eine neurogene Blasenentleerungsstörung angegeben, einmal war die Miktion ohne erkennbare Ursache nicht restharnfrei möglich und 2 mal als Folge anatomischer Irregularitäten.

Der bereits oben erwähnte Junge mit der korrigierten Hypospadie stellte einen besonderen Fall dar, da es bei ihm ebenfalls intraoperativ zu einer iatrogenen Verletzung der Urethra kam. Bei 12 Patienten wurde eine präoperative Miktionszystourethrographie durchgeführt.

5 (41,7%) Untersuchungsergebnisse zeigten dabei keinen pathologischen Befund, auch keine Fistel. Bei 5 (41,7%) dieser Patienten stellte sich eine Fistel dar, 2 (16,7%) Patientinnen litten unter einer Kloakenfehlbildung mit Fisteln sowie vesikoureteralem Reflux.

Das Ergebnis einer postoperativ durchgeführten Miktionszystourethrographie lag in diesen 12 Fällen nicht vor.

Bei 18 Patienten lag sowohl ein prä- als auch ein postoperativer Befund einer Miktionszystourethrographie vor. Hierbei handelte es sich in 5 (27,8%) Fällen um Mädchen mit Kloakenmalformation, bei welchen sich innerhalb der Untersuchungsergebnisse der Miktionszystourethrographie prä- und postoperativ dieselben Pathologien zeigten. Bei 6 (33,3%) weiteren Patienten zeigten sich ebenfalls postoperativ innerhalb der Miktionszystourethrographie dieselben Anomalitäten. Bei 4 dieser 6 Kinder war der präoperativ diagnostizierte vesikoureterale Reflux ebenfalls postoperativ vorhanden. Ein Patient hatte prä- wie auch postoperativ eine neurogene Blasenentleerungsstörung. Bei einem Jungen, der präoperativ einen Utrculus der Harnröhre aufwies, zeichnete dieser sich auch postoperativ ab. Bei 5 (27,8%) der Kinder, bei denen prä- sowie postoperativ eine Miktionszystourethrographie durchgeführt wurde, wurde präoperativ lediglich eine Fistel ohne weitere Pathologien nachgewiesen. Bei 4 dieser Patienten war die Fistel postoperativ nicht mehr nachweisbar und bei einem Kind entstand innerhalb der früheren Fistelmündung ein Kontrastmittelparavasat.

Drei der Patienten mit ausschliesslichem Fistelnachweis in der präoperativen Miktionszystourethrographie wiesen in der postoperativ durchgeführten Miktionszystourethrographie einen Normalbefund auf, ein Kind zeigte postoperativ eine ursprünglich nicht vorhandene Verschwellung im Bereich der Urethra und bei einem Patienten fiel erst postoperativ Restharn auf.

Des Weiteren fand sich unter den 18 Patienten mit prä- und postoperativ vorhandenem Ergebnis einer Miktionszystourethrographie ein (5,5%) Patient, der präoperativ einen vesikoureteralen Reflux hatte und postoperativ einen Normalbefund aufwies, sowie ein (5,5%) Kind, bei welchem sich sowohl prä- als auch postoperativ Normalbefunde zeigten.

Von 12 (17,6%) der gesamten 68 Analatresie- Patienten liegt der Befund einer präoperativen Zystomanometrie vor.

Ein postoperativer Befund existiert bei 13 (19,1%) Kindern.

Von den 12 präoperativen Ergebnissen erwiesen sich hier 9 (75%) als pathologisch, bei den 13 postoperativ durchgeführten Zystomanometrie-Untersuchungen waren es 9 (69,2%) pathologische Befunde.

4 (33,3%) der 12 Patienten mit einem präoperativ gewonnenen Ergebnis einer Zystomanometrie hatten ebenfalls einen postoperativen Zystomanometrie-Befund.

3 dieser 4 Patienten hatten im Rahmen neurogener Blasenentleerungsstörungen prä- sowie postoperativ pathologische Zystomanometriebefunde.

Eine Patientin mit Kloakenmalformation wies deutlich zu hohe Detrusordrücke und viel Restharn auf.

Bei den präoperativ durchgeführten Zystomanometrien von Kindern, bei denen ein postoperatives Ergebnis nicht vorlag, zeigte sich in 5 Fällen ein pathologisches Ergebnis. Bei einem Jungen mit rektourethraler Fistel zeigte sich ein erniedrigter Flow, ein weiterer Junge mit penoscrotaler Fistel hatte eine mit 30 ml zu kleine Blasenkapazität, ansonsten waren die gemessenen Werte im Normbereich. Dieser Junge wies neben der Analtresie allerdings ebenfalls eine Hypospadie auf.

Bei zwei Mädchen mit Kloakenmalformation zeigte sich in der präoperativen Zystomanometrie eine erniedrigte Compliance bei der einen, eine zu niedrige Kapazität bei der anderen, die Entleerung der Harnblase gelang trotz Bauchpresse bei beiden dieser Kinder tröpfelnd und insuffizient mit viel Restharn.

Ein Mädchen mit vestibulärer Fistel hatte zu hohe Drücke und zu viel Restharn, wies begleitend allerdings ebenfalls eine Ureterabgangsstenose sowie eine Hydronephrose beidseits auf.

Bei den postoperativ durchgeführten Zystomanometrien, denen zum Vergleich kein präoperatives Ergebnis beilag, zeigten sich 4 pathologische Ergebnisse.

Diese waren ein vergrößertes Blasenvolumen mit Verdacht auf eine neurogene Blasenentleerungsstörung bei einem Mädchen mit Analstenose. Dieses Kind hatte jedoch Begleitfehlbildungen (Kaudales Regressionssyndrom, Currarino-Triade, Doppelnieren, VUR, tethered cord), die dies nahelegten.

Ein Junge, welcher neben seiner Analtresie multiple Fehlbildungen der harnableitenden Organe aufwies, welche als Megazystis, Blasenwandhypertrophie, Hydronephrose, Megaureteren sowie Niereninsuffizienz, Ureterabgangsstenose, vesikoureteraler Reflux, Hypospadie etc. imponierten, zeigte in der Zystomanometrie eine erniedrigte Compliance bei erheblicher Bauchpresse sowie erheblichen autonomen Detrusorkontraktionen.

Ein Junge mit rektourethraler Fistel zeigte in der postoperativen Zystomanometrie das Erscheinungsbild einer neurogenen Blasenentleerungsstörung mit erniedrigter Kapazität sowie erniedrigter Compliance. Obwohl von diesem Jungen kein präoperatives Zystomanometrieergebnis vorlag, ging aus den Akten hervor, dass die Miktionsproblematik schon von Geburt an vorlag, also bereits vor der operativen Korrektur der Analtresie bestand.

Die Miktionschwierigkeiten potentiell begründende Begleitfehlbildungen lagen bei diesem Jungen allerdings keine vor.

Ein weiterer Junge mit perinealer Fistel zeigte in der Zytomanometrie kräftige Detrusoraktivität bei nur kleinen Füllungsvolumina. Begleitend wies dieser Patient jedoch ebenfalls eine Hypospadie auf.

Gegenüber keinem vorliegenden Befund einer präoperativ durchgeführten Uroflowmetrie lagen von 15 (22%) Patienten postoperative Uroflowmetrie-Ergebnisse vor. Von diesen 15 Befunden erwiesen sich 7 (46,7%) als pathologisch.

Hier zeigte sich bei einem Patienten die Symptomatik einer neurogenen Blasenentleerungsstörung, welcher diese Diagnose bereits auch primär besaß, sowie Restharn nach einer Hypospadiekorrektur.

Bei einem Patienten mit bereits in der Miktionszystourethrographie bemerkter neurogener Blasenentleerungsstörung zeigte sich in der Uroflowmetrie ein erniedrigter Flow.

Bei einem weiteren Patienten imponierte die in Zytomanometrie sowie Miktionszystourethrographie bereits diagnostizierte neurogene Blasenentleerungsstörung ebenfalls im Uroflow.

Ein Junge mit bekannter ehemaliger Hypospadie fiel in der Uroflowmetrie durch das Vorliegen von Restharn auf.

Der Patient, welcher bereits oben bei den postoperativ vorliegenden Zytomanometrieergebnissen mit pathologischen Ergebnissen im Rahmen multipler Fehlbildungen der harnableitenden Organe beschrieben wurde (Megazystis, Megauteren, Blasenwandhypertrophie, Hypospadie, etc.), zeigte auch in der Uroflowmetrie eine übernormale Kapazität mit spät einsetzender Miktion und viel Restharn.

Ein kleines Mädchen mit Kloakenmalformation wies in der postoperativ durchgeführten Uroflowmetrie einen reduzierten Miktionsdruck bei allerdings restharnfreier Blasenentleerung auf.

Ein Junge mit ehemals tiefer Analatresie mit perinealer Fistel zeigte im Uroflow eine verlängerte Miktionszeit. Begleitend war bei diesem Jungen nur ein sonographisch erweitertes Nierenbeckenkelchsystem ohne andere begleitende Fehlbildungen bekannt. Die verlängerte Miktionszeit fiel erstmalig im Rahmen der von der Untersucherin durchgeführten Nachuntersuchung 7 Jahre nach der operativen Korrektur der Analatresie auf.

Neben 8 (11,8%) Patienten mit Angaben über präoperativ nach der Miktion vorhandenen Restharn standen 19 (27,9%) Aussagen über Patienten mit mehr oder weniger geringer Restharnmenge post mictionem.

Eine Aussage, welche das Vorhandensein von Restharn post mictionem bezogen auf das gesamte Patientenkollektiv der Studie bezogen klären könnte, konnte leider nicht gemacht werden, da nicht bei allen Patienten innerhalb der Akten eine Beschreibung desselben vorlag und nur wenige Patienten sich zu der von der Untersucherin durchgeführten Restharnsonographie erneut in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital einfanden.

Lediglich bei 4 Patienten lag eine gleichzeitige Aussage über sowohl prä- als auch postoperativ nach der Miktion vorhandenen Restharn vor.

3 dieser Patienten waren Mädchen mit persistierender Kloake. Der vierte Patient war ein Junge mit rektourethraler Fistel und neurogener Blasenentleerungsstörung. Bei allen vier Patienten verblieb post mictionem zu viel Restharn in der Harnblase.

Bei den 15 weiteren Patienten mit postoperativ bestimmter Restharnmenge war die Restharnmenge 10 mal im physiologischen Bereich.

Ein bereits oben mehrfach erwähnter Junge mit korrigierter Hypospadie zeigte 45 ml Restharn, ein Mädchen mit ehemals vestibulärer Fistel bei tiefer Analtresie hatte nach der Miktion noch 18 ml Urin in der Harnblase, was jedoch weder zu einem früheren Zeitpunkt aufgefallen war, noch der Patientin subjektiv Probleme bereitete.

Eine Patientin hatte 20 ml Restharn. Dieses Mädchen hatte damals die Diagnose eines ventral ektopen Anus mit rektovestibulärer Fistel ohne weitere Begleitfehlbildungen. Im Verlauf der Jahre nach der operativen Korrektur der Analtresie wurde bei ihr allerdings bereits die Diagnose „kindliche Harninkontinenz“ gestellt, was sich tags und nachts durch Enuresis bei Verdacht auf dyskoordinierte Blasenentleerung bemerkbar machte.

Ein Junge mit neurogener Blasenentleerungsstörung hatte postoperativ eine zu große Restharnmenge, bei einem weiteren Jungen zeigte sich aufgrund multipler Fehlbildungen des Harntrakts mit Balkenblase, etc. eine Überlaufblase mit großer Restharnmenge.

	Anzahl	Davon patholog. Ergebnis	Davon auch anamn. angegebene Pathologien
Prä-op Zystomanom.	11 (16,2%)	9 (81,8%)	6 (66,7%)
Post-op Zystomanom.	13 (19,1%)	8 (61,5%)	6 (75%)
Prä-op Uroflow	0	0	0
Post-op Uroflow	16 (23,5%)	9 (56,3%)	8 (88,9%)
Prä-op MCU	30 (44,1%)	20 (66,7%)	12 (60%)
Post-op MCU	18 (26,5%)	12 (66,7%)	9 (75%)
Prä-op Restharn vorhanden		9 von 68 Patienten insg.(13,2%)	
Post-op Restharn vorhanden		17 von 68 Patienten insg. (25%)	

**Tabelle 13:** Untersuchungsergebnisse der Urodynamik

### **3.3. Zusammenfassung der Untersuchungsergebnisse**

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass sich bei 13 (19,1%) der Patienten gleich primär zum Diagnosezeitpunkt die Symptomatik einer neurogenen Blasenentleerungsstörung ergab. Von diesen Patienten lagen sowohl prä-, als auch postoperative Untersuchungsergebnisse vor, die dies untermauern.

5 dieser Patienten waren Mädchen, die im Rahmen einer persistierenden Kloake multiple Fehlbildungen des Urogenitaltraktes aufwiesen, 5 weitere Patienten mit primärem Erscheinungsbild einer neurogenen Blasenentleerungsstörung wiesen hohe Formen der Analatresie auf, allesamt mit rektourethralen Fisteln.

Alle diese 5 Patienten litten jedoch nebenbei an schwerwiegenden Fehlbildungen des Urogenitaltraktes, wie beispielsweise dystopen und dysmorphen Nieren mit mehr oder minder ausgeprägten vesikoureteralen Refluxerkrankungen, Ureterabgangsstenosen sowie Ureterfehlmündungen bzw. stark erweiterten Ureteren.

Ebenfalls eine Blasenduplikatur sowie „tethered cord“ und Meningomyelocelen lagen vor.

Die verbleibenden 3 Patienten, bei denen sowohl prä- als auch postoperativ pathologische Untersuchungsergebnisse vorhanden waren, setzten sich aus einem Patienten mit tiefer Analatresie, rektovestibulärer Fistel, neurogener Blase und dystoper Verschmelzungsniere, einem Patienten mit Rektumstenose ohne Fistel, „tethered cord“, neurogener Blasen- und Mastdarmentleerungsstörung und Ureterabgangsstenose links sowie einer Patientin mit tiefer Form der Analatresie und rektovaginaler Fistel, neurogener Blasenentleerungsstörung, Hydronephrose und Megaureteren beidseits, zusammen.



Bei dieser zuletzt genannten Patientin wurden nach Korrektur der Analatresie ebenfalls noch Operationen am Harntrakt durchgeführt.

Bei 4 Patienten stellte sich nach Korrektur der Analatresie sogar ein, im Vergleich zur präoperativen Situation verbesserter Zustand der Miktion ein.

So zeigte ein Patient mit hoher Atresieform und rektourethraler Fistel bei primärer Uroflow-Diagnostik einen erniedrigten Flow, in der postoperativen Uroflowmetrie war der Flow dagegen gut, das Miktionsvolumen ebenfalls.

Bei einem Patienten mit tiefer Atresieform und penoskrotaler Fistel zeigte sich in der präoperativen Zystomanometrie eine mit 30ml zu kleine Blasenkapazität, in der postoperativen Zystomanometrie zeigte sich ein Normalbefund.

Bei einem Kind mit ventraler Analektomie zeigte sich in der präoperativen Miktionszystourethrographie ein Reflux in den rechtsseitigen ductus deferens bei breit klaffendem Ostium, in der postoperativen Miktionszystourethrographie war dieser nicht mehr nachweisbar.

Ein Patient mit hoher Atresieform ohne Fistel wies in der präoperativen Miktionszystourethrographie einen vesikoureteralen Reflux auf, welcher in der postoperativen Diagnostik nicht mehr nachweisbar war. Ebenfalls die postoperativ durchgeführte Zystomanometrie ergab einen Normalbefund ohne Vorhandensein von Restharn.

Bei 3 Patienten lagen präoperativ keine Untersuchungsergebnisse vor, die postoperative urologische Diagnostik zeigte jedoch pathologische Befunde.

Es handelte sich hierbei um 2 Kinder mit tiefer Form der Analatresie, einmal mit vestibulärer Fistel, einmal mit perinealer Fistel.

Bei erst genanntem Kind zeigte sich in der postoperativ durchgeführten Restharnsonographie eine mit 18 ml erhöhte Restharnmenge, jedoch ohne subjektiv bestehende Miktionsprobleme.

Bei dem anderen Patienten war in der postoperativ durchgeführten Uroflowmetrie eine verlängerte Miktionszeit zu sehen.

Bei der dritten Patientin mit ventral ektopem Anus und rektovestibulärer Fistel bestand ebenfalls eine erhöhte Restharnmenge von 20ml bei präoperativ nicht durchgeführter urologischer Diagnostik, bei diesem Mädchen war im Verlauf der vergangenen Jahre jedoch ebenfalls die Diagnose einer kindlichen Harninkontinenz gestellt worden.

Lediglich bei einem Patienten wurde eine akzidentelle, iatrogene und intraoperative Verletzung der Urethra und Harnblase aufgrund bestehender Adhäsionen beschrieben.

Nach Übernähen und Katheterisierung gelang eine problemlose Miktion.

In der später durchgeführten Miktionszystourethrographie zeigte sich ein vesikoureteraler Reflux I. Grades rechtsseitig sowie post mictionem Restharn.

Ebenfalls in der später durchgeführten Restharnsonographie fand sich eine vergrößerte Restharnmenge von 45ml, dieser Patient hatte zudem eine korrigierte Hypospadie.

Da ebenfalls aufgrund fehlender Untersuchungsergebnisse keine Aussage über das präoperative Miktionsverhalten dieses Patienten gemacht werden konnte, konnten die postoperativ bestehenden Miktionschwierigkeiten nicht klar in einen Bezug zur Korrekturoperation der Analatresie gestellt werden.

Bei nur 4 Patienten, bei denen eine Aussage über postoperativ nach der Miktion in der Harnblase verbleibenden Restharn gemacht werden konnte, lag auch eine präoperativ gestellte Diagnose von Restharn vor.

Hierbei handelte es sich um einen Patienten mit tiefer Analatresie und multiplen Begleitfehlbildungen mit gekreuzter Nierendystopie. Bei ihm fand sich sowohl präoperativ, als auch postoperativ eine restharnfreie Blasenentleerung.

Ein Mädchen mit Kloakenpersistenz konnte die Harnblase weder vor der Operation, noch danach restharnfrei entleeren.

Ein Junge mit hoher Analatresie und Blasenhalbfistel, bei dem ebenfalls die Diagnose einer neurogenen Blasenentleerungsstörung bestand, hatte bereits vor, wie auch nach der Operation große Mengen von Restharn.

Ebenfalls prä- sowie postoperativ große Restharmengen wies eine Patientin mit tiefer Analatresie und rektovaginaler Fistel auf, allerdings litt diese ebenfalls an einer diagnostizierten neurogenen Blasenentleerungsstörung.

Bei anderen Patienten, bei denen keine neurogene Blase vorlag, konnte kein Vergleich von prä- und postoperativ bestehender Blasenentleerung in Bezug auf die Restharnmenge gemacht werden, da diese Angaben ansonsten bei keinem der Kinder nebeneinander existierten.

- Befundänderungen bei den Ergebnissen der apparativen Diagnostikverfahren im prä- und postoperativen Vergleich:

So ergaben sich bei den Zystomanometrien, Uroflowmetrien und Restharnsonographien bei den Patienten mit Vorhandensein sowohl prä- als auch postoperativ gewonnener Untersuchungsergebnisse keinerlei Befundänderungen im Vergleich.

Bei den Untersuchungsergebnissen von 7 (38,9%) der insgesamt 18 Patienten mit sowohl prä- als auch postoperativ durchgeführter Miktionszystourethrographie ergaben sich Befundänderungen.

Hierbei handelte es sich bei 3 der Patienten lediglich um Fisteln, die zwar präoperativ vorhanden waren, nach der operativen Korrektur aber nicht mehr nachweisbar waren.

Bei einem Kind war nach der Operation im Fistelbereich noch ein Kontrastmittelparavasat vorhanden.

Bei einem Kind stellte sich präoperativ ein vesikoureteraler Reflux dar, welcher postoperativ maturiert war.

Bei 2 Patienten zeigte sich in der Miktionszystourethrographie präoperativ ein Normalbefund, postoperativ traten jedoch Pathologien auf.

Hierbei handelte es sich einmal um eine Verschwellung im Bereich der Urethra und einmal um das Vorhandensein von Restharn, welcher präoperativ nicht in Erscheinung getreten war.

### **3.4. Ergebnisse der Fragebögen**

Nach Bearbeitung aller der Klinik vorliegenden Informationen wurden die Patienten, bzw. deren Eltern, telefonisch kontaktiert, um anhand eines Fragebogens Informationen über das aktuelle Miktions- sowie Defäkationsverhalten zu gewinnen.

Von 33 (48,5%) der insgesamt 68 initial in die Arbeit eingeschlossenen Patienten lag ein beantworteter Fragebogen vor.

Bei 15 (45,4%) der Kinder, die oder deren Eltern die im Fragebogen gestellten Fragen beantworteten, stellte sich die Miktion unauffällig dar, bei 18 (54,5%) Patienten erwies sie sich als auffällig.

Die Kinder mit Angabe eines unproblematischen Miktionsverhaltens nässten nicht ein, verloren nicht tröpfchenweise Urin und mussten sich bei Harndrang nicht stark beeilen, um rechtzeitig die Toilette zu erreichen.

Ferner kostete die Miktion sie keine Anstrengung, sie urinierten im kräftigen, ununterbrochenen Strahl und mussten keine Bauchpresse nutzen, um die Harnblase vollständig entleeren zu können.

3 (20%) dieser Kinder trugen allerdings aufgrund des geringen Alters nachts noch Windeln, 3 (20%) trugen immer Windeln, sodass die Eltern dieser Kinder keine so präzisen Angaben machen konnten, was beispielsweise die Beschaffenheit des Harnstrahls angeht oder potentielle Unterbrechungen desselben während der Miktion ihrer Kinder.

Dies gelang natürlich besser bei den Patienten, die keine Windeln mehr trugen, da dort klarere Beobachtungen oben genannter Parameter gemacht werden können.

Allerdings konnten die Eltern der Windelkinder wohl beobachten, dass die Miktion keinerlei Anstrengungen oder Schmerzen verursacht und die Kinder zur Entleerung des Urins auch nicht den Bauch drückten.

Ebenfalls verneinten die Eltern eventuell durchgemachte Harnwegsinfekte ihrer Kinder und bejahten, dass es auch vorkäme, dass die Windel zeitweise trocken sei, was ebenfalls keine Vermutung eines tröpfchenweisen Urinverlustes nahelegte.

Bei 3 (20%) der insgesamt 15 Kinder, die im Fragebogen eine problemlose Miktion angaben, wurde eine solche auch in den Ergebnissen postoperativ durchgeführter urologischer Diagnostik bestätigt.

Bei 2 von ihnen lagen auch präoperativ unauffällige Urodiagnostik-Ergebnisse vor.

Bei einem Patienten mit im Fragebogen als unauffällig beschriebener Miktion waren postoperativ unauffällige Zystomanometrien durchgeführt worden, während in der präoperativen Zystomanometrie eine mit 30ml zu kleine Harnblasenkapazität gemessen wurde. Bei diesem Patienten stellte sich sogar eine Befundbesserung ein, allerdings wurden nach Korrektur der Analatresie mittels PSARP ebenfalls noch Operationen im Urogenitaltrakt vorgenommen.

Bei 2 (13,3%) weiteren Patienten aus der Gruppe der 15 Kinder mit unauffällig beantworteten Fragebögen zeigten präoperative Untersuchungsergebnisse einen Normalbefund, eine postoperative urodynamische- oder radiologische Diagnostik wurde bei ihnen nicht durchgeführt.

Bei 2 (13,3%) der 15 Kinder, deren Eltern im Fragebogen ein unauffälliges Miktionsverhalten angaben, wurden bei der von der Untersucherin postoperativ durchgeführten Restharnsonographie bzw. im Uroflow pathologische Ergebnisse erzielt.

So wurde bei einem Mädchen mit ehemals tiefer Analatresie und vestibulärer Fistel (zum Zeitpunkt der Beantwortung des Fragebogens und der Durchführung der Restharnsonographie

fast 5 Jahre alt), in der Sonographie eine, mit 18ml erhöhte Restharnmenge gefunden, welche jedoch subjektiv keinerlei Problematik machte.

Bei dieser Patientin wurde weder präoperativ bei Diagnosestellung der Analatresie eine urologische, apparative Diagnostik, noch ansonsten eine solche postoperativ durchgeführt.

Die andere Patientin war ein achtjähriges Mädchen mit ehemals hoher Analatresie mit rektovaginaler Fistel. Die damals bei ihr präoperativ durchgeführte Miktionszystourethrographie ergab, abgesehen von der vorhandenen Fistel, ein normales Ergebnis.

Postoperativ wurde keinerlei Urodiagnostik mehr durchgeführt, die Mutter gab im Fragebogen ein normales Miktionsverhalten der Tochter an.

Bei unauffälliger Restharnsonographie zeigte sich jedoch in der Uroflowmetrie eine verlängerte Miktionszeit.

So konnte man auch hier trotz subjektiv unauffälliger Miktion von keinem völlig unproblematischen Miktionsverhalten ausgehen.

18 (54,5%) der 33 beantworteten Fragebögen enthielten Informationen über eine oder mehrere Auffälligkeiten im Miktionsverhalten der ehemaligen Analatresiepatienten.

Am häufigsten bestand diese Miktionsproblematik in Einnässen, bei 2 (zum Datum der Erhebung des Fragebogens 7 und knapp 3 Jahre alt) Kindern war es der unkontrollierte Verlust größerer Urinmengen, welcher sich jedoch aufgrund des geringen Alters der jüngeren Patientin nur bei der Siebenjährigen als echte Pathologie darstellte, bei dieser Patientin wurde jedoch ebenfalls die Diagnose einer kindlichen Harninkontinenz gestellt.

Bei 11 (61,1%) Kindern handelte es sich um tröpfchenweisen Urinverlust.

Die beiden Kinder mit Einnässen größerer Urinmengen machten ebenfalls bereits Harnwegsinfekte durch.

3 (27,3%) der 11 Kinder mit tröpfchenweisem Urinverlust litten ebenfalls in der Vergangenheit bereits an Harnwegsinfekten.

3 (27,3%) der 11 Kinder klagten häufiger über Brennen und Schmerzen beim Wasserlassen.

Die beiden Kinder mit beschriebenem Urinverlust größerer Mengen hatten ebenfalls einen unterbrochenen Harnstrahl.

Bei 7 weiteren Kindern fand ebenfalls keine Miktion im kontinuierlichen Harnstrahl statt, sondern portionsweise, bzw. unterbrochen.

3 (42,8%) dieser 7 Kinder mit unterbrochenem Harnstrahl wurden bereits zuvor erwähnt, weil sie ebenfalls tröpfchenweise Urin verloren.

Bei einem Kind (3 Jahre alt) wurde als urologische Problematik alleine über gelegentliches Einnässen berichtet, bei einem Jungen (4 Jahre alt) war als einzige Auffälligkeit die Miktions gelegentlich schmerzhaft bzw. brennend, ohne jemals diagnostizierte Harnwegsinfekte.

Ein Kind (fast 2 Jahre alt) litt an rezidivierenden Harnwegsinfekten, verursacht durch Enterobakterien.

Bei 5 (27,7%) der insgesamt 18 Kinder mit auffälligem Fragebogen wurde ein extrem pathologisches Miktionsverhalten beschrieben.

Daher soll nun zunächst bei diesen 5 Patienten eruiert werden, ob ebenfalls potentiell durchgeführte urologische Untersuchungen mit pathologischem Ergebnis diese Schwierigkeiten nahelegten.

Das bereits oben beschriebene siebenjährige Mädchen litt nach Aussage der Eltern an kindlicher Harninkontinenz, die sich durch ständiges Einnässen tagsüber bis zu 6 mal sowie nachts mit dünnem und unterbrochenem Harnstrahl, brennenden Miktionschmerzen und rezidivierenden Harnwegsinfekten äusserte. Dieses Kind wurde im Alter von ca. 10 Monaten an einem ventralisierten Anus mittels anteriorer, sagittaler Anorektopastik operiert, anamnestisch wird das Miktionsverhalten präoperativ als unproblematisch angegeben. Die Miktionsproblematik zeigte sich beim Versuch des Trockenwerdens des Mädchens, in welchem Zusammenhang zur Operation das pathologische Miktionsverhalten steht, konnte nicht eruiert werden.

Bei dieser Patientin wurde abgesehen von der Restharnsonographie und Uroflowmetrie weder prä- noch postoperativ urologische Diagnostik durchgeführt.

In der Restharnsonographie zeigte sich mit 20ml eine erhöhte Restharnmenge, die Uroflowmetrie erwies sich als unauffällig.

Eine Patientin mit Kloakenfehlbildung (2 Jahre alt) litt anamnestisch laut Fragebogen an einer ständig tröpfelnden Durchlaufblase, sehr häufigen Harnwegsinfekten, schmerzhafter Miktions und Nierensteinen, spricht an kindlicher Harninkontinenz.

Diese konnte auch durch das Vorhandensein multipler Fehlbildungen im Urogenitalsystem, mit pathologischen prä- und postoperativen Urodiagnostikergebnissen einhergehend, erklärt werden.

Ein vierjähriger Junge mit ehemaliger ventraler Analektomie ohne Fistel zeigte laut Angaben der Mutter einen häufigen tröpfchenweisen Urinabgang sowie auch das Einnässen größerer Urinmengen.

Die Miktion fand portionsweise im dünnen Strahl statt und der kleine Patient litt bereits an Harnwegsinfekten und Nebenhodenentzündungen. Die Miktion gestaltete sich häufig brennend schmerzhaft.

In der präoperativ durchgeführten Miktionszystourethrographie zeigte sich ein ausgeprägter Reflux in den rechtsseitigen ductus deferens bei breit klaffendem Ostium.

Bei dem Kind bestand ebenfalls eine seitengekreuzte Nierendystopie mit dysplastischer, nach rechts verlagerter linker Niere.

Die postoperativ in Deggendorf durchgeführte Miktionszystourethrographie sowie Zystomanometrie und Sonographie der Harnblase ergaben Normalbefunde.

So zeigte sich ein durch die Mutter pathologisch befundenes Miktionsverhalten gegenüber Normalbefunden postoperativ durchgeführter apparativer Diagnostik, welche eventuell zu einem späteren Zeitpunkt nochmals wiederholt werden könnte.

Ein männlicher Patient (fast 9 Jahre alt) mit ehemals hoher Analtresie und rektourethraler Fistel gab an, alle 30 Minuten Wasser lassen zu müssen, bei dringendem Harndrang den Urin nicht halten zu können.

Trotz langen Sitzens auf der Toilette gelang dem Patienten keine restharnfreie Blasenentleerung. Ein niedergelassener Urologe maß 80ml Restharn post mictionem. Überdies machte der Patient bereits einen Harnwegsinfekt durch.

Diese Miktionsproblematik könnte sich jedoch durch multiple urogenitale Fehlbildungen sowie eine in prä- wie auch postoperativen Untersuchungen diagnostizierte neurogene Blasenentleerungsstörung erklären.

Ebenfalls zeigte sich bei einem achtjährigen Mädchen mit tiefer Analtresie ohne Fistel eine im Fragebogen als pathologisch beschriebene Miktion. Diese wurde als sehr häufig und mit tröpfchenweisem Urinabgang beschrieben, selten brennend. Das Mädchen schaffte es bei starkem Harndrang manchmal nicht zur Toilette. Neben einer präoperativ durchgeführten Miktionszystourethrographie mit unauffälligem Ergebnis wurde ansonsten auch postoperativ keine urologische Diagnostik veranlasst. Neben einer Trisomie 21 sowie Polyglobulie bestanden auch keinerlei Erkrankungen des Urogenitalsystems, weshalb sich das subjektiv pathologische Miktionsverhalten des Mädchens nicht ohne weiteres erklären liess.

Bei den weiteren 13 Kindern, bei denen der Fragebogen Auffälligkeiten in der Miktio n zeigte, nässte ein Kind mit ehemals anteriorer Analatresie gelegentlich nachts ein, was sich aber durch das geringe Alter des Kindes als physiologisch erklären liess. Urologische Untersuchungen wurden bei diesem Kind zu keiner Zeit durchgeführt.

Ein Junge (fünfeinhalb Jahre alt) mit operierter tiefer Analatresie und anoperinealer Fistel nässte gelegentlich tagsüber ein, litt bereits einmalig unter einem Harnwegsinfekt und nach einem als kräftig beschriebenen Harnstrahl tröpfelte es noch ein wenig nach.

Bei fehlender präoperativer Urodiagnostik zeigte sich die postoperative Restharnsonographie unauffällig, der Uroflow war nicht verwertbar.

Ein Junge (fast 5 Jahre alt) mit ehemals intermediärer Analatresie und rektoprostatisc her Fistel sowie korrigierter Hypospadie nässte ca. 4 Mal pro Woche ein und verlor tröpfchenweise Urin. Es handelte sich hierbei um den Jungen, dessen Harnblase und Urethra während der PSARP akzidentell verletzt wurden. Sowohl prä-, als auch postoperativ zeigte sich bei der urologischen Diagnostik post mictionem Restharn, zuletzt in der Sonographie 45ml.

Das Miktionsverhalten eines männlichen Patienten (10 Jahre alt) mit ehemals tiefer Analatresie und perinealer Fistel wurde im Fragebogen von der Mutter insofern als pathologisch beschrieben, als dass das Kind häufig tröpfchenweise Urin verlor.

Die Mutter fand stets Urinflecken in seinen Unterhosen und der Sohn klagte ebenfalls oft über Schmerzen am Penis.

Präoperativ wurde bei diesem Jungen eine Miktionszystourethrographie durchgeführt, welche einen Normalbefund lieferte. Postoperativ wurde allerdings keine Miktionsdiagnostik mehr durchgeführt, weshalb auch bei diesem Patienten keine Aussage über eine, nicht nur subjektiv bestehende, postoperative Veränderung des Miktionsverhaltens gemacht werden konnte.

Ein Junge (4 Jahre alt) mit tiefer Form der Analatresie klagte gelegentlich über Brennen bei der Miktio n, alle anderen Fragen zeigten jedoch ein eher unproblematisches Miktionsverhalten. Urologische Diagnostik wurde bei diesem Kind weder prä- noch postoperativ durchgeführt, allerdings bestand neben der Analatresie ebenfalls eine Hypospadie, welche eine Erklärung für die schmerzhaft e Miktio n liefern könnte.



Bei einer Patientin mit operierter tiefer Analatresie und vestibulärer Fistel, bei der nie urologische Diagnostik durchgeführt wurde, wurde von der Mutter festgestellt, dass sie gelegentlich tröpfchenweise Urin verlor.

Da das Kind jedoch aufgrund seines jungen Alters von 3 Jahren und 2 Monaten zumindest nachts noch Windeln trug und eben keine Untersuchungsergebnisse vorliegen, konnte dies nicht als pathologisch gewertet werden.

Bei einem fünfjährigen Mädchen mit ehemals tiefer Analatresie und rektoperinealer Fistel wurde ebenfalls zu keiner Zeit eine Untersuchung des Miktionsverhaltens durchgeführt, im Fragebogen gab die Mutter jedoch an, dass ihre Tochter sich bei Harndrang stark zur Toilette beeilen müsse, dann aber lediglich kleine Urinmengen im dünnen Strahl absetze. Gelegentlich gestalte sich die Miktion auch brennend schmerzhaft.

Auch ein weiteres fünfjähriges Mädchen mit ventraler Analektomie und ohne vorgenommene Diagnostik verlor laut Mutter bei körperlicher Anstrengung bei sonst problemloser Miktion, gelegentlich tröpfchenweise Urin.

Dies zeigt wieder zumindest subjektiv bestehende Schwierigkeiten bei gering ausgeprägter Analatresie.

Die Mutter eines kleinen Mädchens (fast 2 Jahre alt) mit Kloakenpersistenz beschrieb schon mehrere stattgefundene Harnwegsinfekte des Kindes durch Enterobakterien.

Gelegentlich spüre das Kind seinen Harndrang selbst, trage aber Windeln.

Harnwegsinfekte und Miktionsprobleme ergaben sich hier aus dem ausgeprägten Fehlbildungsmuster des Kindes und wurden durch die prä- und postoperativ durchgeführten urologischen Diagnostikverfahren untermauert, welche zur Diagnosestellung einer neurogenen Blasenentleerungsstörung führten.

Bei einem anderen Mädchen mit Kloakenfehlbildung (8 Jahre alt) beschrieb die Mutter häufiges Wasserlassen innerhalb einer Urge- Symptomatik und dann Miktion in kräftigem, aber häufig unterbrochenen Strahl. Während bei dieser Patientin präoperativ eine Miktionszystourethrographie eine gemeinsame Mündung von Vagina und Harnröhre zeigte, wurde keine weitere postoperative urologische Diagnostik durchgeführt.

Bei den letzten beiden Patienten, bei deren Miktionsverhalten im Fragebogen Schwierigkeiten beschrieben wurden, handelte es sich wieder um zwei Jungen mit ehemals tiefer Atresieform, einer mit Fistel zum Urogenitaltrakt, der andere mit perinealer Fistel.

Bei einem dieser Kinder (viereinhalb Jahre alt) lag ein zwar kräftiger Harnstrahl, jedoch mit zeitweisen Unterbrechungen vor. Ebenfalls musste der Junge sich sehr zur Toilette beeilen.

Die Mutter des zweiten Jungen (fast 8 Jahre alt) beschrieb einen tröpfchenweisen Urinverlust des Sohnes zwei- bis dreimal täglich.

Bei beiden Jungen wurde präoperativ keine urologische Diagnostik durchgeführt.

Bei erst genanntem Kind ergab die postoperativ durchgeführte Diagnostik einen Normalbefund in der Uroflowmetrie und ebenfalls in der Restharnsonographie.

Bei dem anderen Jungen zeigte sich bei unauffälliger Restharnsonographie eine verlängerte Miktionszeit in der Uroflowmetrie.

Bei beiden Jungen bestanden neben der Analatresie keine Begleiterkrankungen des Urogenitaltraktes.

Insgesamt zeigte sich also, dass bei insgesamt 10 Patienten im Alter von 2 bis 10 Jahren, bei denen im Fragebogen subjektiv Probleme bei der Miktion angegeben wurden, postoperativ keinerlei apparative urologische Diagnostik durchgeführt wurde.

Bei 5 weiteren Patienten (3 Vierjährige, ein Sieben-, ein Achtjähriger) mit subjektiven Pathologien in der Miktion wurde nur eine Uroflowmetrie mit Restharnsonographie von der Untersucherin durchgeführt. Miktionszystourethrographie- und Zystomanometrieergebnisse oder eventuell zu einem früheren postoperativen Zeitpunkt regulär durchgeführte Uroflowmetrien oder Restharnsonographien gab es keine.

Miktion	Unauffällig: 15 (45,4%)
	davon
Postoperativ unauffällige Diagnostik	3 (20%)
Präoperativ + postoperativ unauffällige Diagnostik	2 (13,3%)
Präoperativ unauffällige, keine postoperative Diagnostik durchgeführt	2 (13,3%)

Miktion	Auffällig: 18 (54,5%)
	davon
Einnässen größerer Urinmengen	2 (11,1%)
Tröpfchenweiser Harnverlust	5 (27,8%%)
Tröpfchenweiser Harnverlust, rezidivierende Harnwegsinfekte	3 (16,7%)
Tröpfchenweiser Harnverlust, häufiges Brennen/Schmerzen beim Wasserlassen, unterbrochene Miktion	3 (16,7%)
Unterbrochene Miktion	4 (22,2%)
Extrem pathologisches Miktionsverhalten	5 (27,7%)

**Tabelle 14: schematische Übersicht der Fragebogenauswertung**

### **3.5. postoperativ erreichte Stuhlkontinenz**

Bei 42 (61,8%) der 68 Patienten wurde postoperativ Stuhlkontinenz erreicht, bei 11 (16,2%) Patienten konnte eine solche überhaupt nicht erzielt werden.

Während bei 5 (7,3%) Patienten leider keine Angaben über eine eventuell postoperativ erreichte Stuhlkontinenz gemacht werden konnten, wurden 5 (7,3%) Kinder mit unterschiedlichen Atresieformen gar nicht an ihrer Analatresie operiert, sodass kein Vergleich des postoperativen Stuhlverhaltens zur ursprünglichen Situation gestellt werden konnte.

Die postoperativ beobachteten Defäkationsprobleme variierten in ihrem Schweregrad zwischen gelegentlichem Einsmieren bis hin zu absoluter Stuhlinkontinenz, bei der es den betreffenden Kindern unmöglich war, den Stuhl eigenständig zurückzuhalten.

Bei 5 Kindern (7,3%) kam es zum Einsmieren von Stuhl in die Unterhose.

Davon hatte ein Mädchen eine Kloakenmalformation mit lediglich klinischer Teilkontinenz, da es bei ihr trotz in der Rektomanometrie kaum nachweisbarer Sphinkter- und Beckenbodenmuskulatur nur in Stresssituationen zum Stuhleinsmieren kam.

Bei den anderen 4 Kindern kam es zu regelmäßigem Stuhleinsmieren, teilweise im Wechsel mit Obstipation.

Bei 3 dieser 4 Kinder lag als Primärdiagnose eine tiefe Form der Analatresie bzw. eine Analstenose vor. Ein Fall betraf ein Kind mit ehemals hoher Analatresie mit rektourethraler Fistel.

Bei 11 (16,2%) Kindern wurde beschrieben, dass eine Stuhlkontinenz überhaupt nicht erreicht werden konnte.

Hierbei handelte es sich in 7 (63,6%) Fällen um Kinder mit einer ehemals diagnostizierten hohen Form der Analatresie bzw. einer Kloakenmalformation.

Die weiteren 4 (36,4%) Fälle setzten sich aus Patienten mit ehemals tiefer Atresieform zusammen, genauer 2 Patienten mit ventralisiertem Anus, einem Patienten mit tiefer Form der Analatresie und rektovaginaler Fistel und einem Patienten mit membranöser Rektumstenose.

Dieser letztgenannte Patient (fast 12 Jahre alt) hatte die Diagnose „neurogene Mastdarmmentleerungsstörung“. Er erhielt eine anale Erweiterungsplastik, litt jedoch zusätzlich an zahlreichen, die Analatresie begleitenden Fehlbildungen. Da wären u. a. ein kaudales Regressionssyndrom, eine Syringomyelie mehrerer Wirbel sowie ein „tethered cord“ zu nennen.

Bei einem vierjährigen Jungen mit ventralisiertem Anus wurde dieser mittels PSAP korrigiert. Der Junge wies keinerlei Begleitfehlbildungen auf, neigte aber postoperativ zu Obstipation, bei der Defäkation des harten Stuhls kam es zum Schleimhautprolaps, der Stuhl konnte nicht gehalten werden. Da es sich hierbei jedoch um eine Überlaufenkopresis bei Obstipation handelte, stellt die Problematik dieses Jungen keine echte Inkontinenz im Sinne einer Sphinkterinsuffizienz dar.

Ein Mädchen (5 Jahre alt) mit ebenfalls ventralisiertem Anus und anoperinealer Fistel ohne Begleitfehlbildungen wurde mittels PSARP operiert. Die postoperativ durchgeführte Rektomanometrie zeigte ein insgesamt gutes Ergebnis, eine Entleerung gut geformten Stuhls fand ein- bis zweimal täglich statt, das Kind zeigte gelegentlich eine Obstipationsneigung. Zwei Jahre nach der Operation wurde das Mädchen erneut mit der Problematik eines häufigen Stuhleinschmierens bis hin zu Stuhlinkontinenz vorgestellt.

Es wurde Stuhltraining empfohlen. Auch hier handelte es sich wieder um eine Überlaufenkopresis aufgrund der Obstipationsproblematik und keine Sphinkterinsuffizienz.

Das sechsjährige Mädchen mit tiefer Analatresie und rektovaginaler Fistel litt an einem VACTERL-Syndrom, im Rahmen dessen die Analatresie auftrat. Nachdem die Analatresie mittels limitierter PSARP operiert worden war, erwiesen sich die Werte der Rektomanometrie

als pathologisch, so dass die Muskulatur als nicht ausreichend für eine Stuhlkontinenz beurteilt wurde und neben der Diagnose einer neurogenen Blasenentleerungsstörung ebenfalls die Diagnose einer Überlaufenkopresis aufgrund eines neurogenen Rektums gestellt wurde.

Alle 4 Fälle der Inkontinenz bei tiefen Fällen der Analatresie hatten in dieser Studie also keine echte Sphinkterinsuffizienz zur Ursache, sondern entweder eine neurologische Pathologie oder aber eine chronische Obstipation.

Es zeigte sich also, dass in der Menge der 11 in diese Studie inkludierten Patienten mit nicht Erreichen oder nur teilweisem Erzielen postoperativer Stuhlkontinenz der Großteil von insgesamt 7 (63,6%) Patienten mit ehemals hohen Formen der Analatresie sowie von Mädchen mit Kloakenpersistenz gestellt wurde.

Von diesen 7 Patienten zeigten sich bei 5 Kindern in der Rektomanometrie stark erniedrigte Druckwerte im Sinne einer Sphinkterinsuffizienz. Bei einem dieser 7 Patienten handelte es sich bei der Defäkationsproblematik ebenfalls um eine Überlaufenkopresis bei Obstipation, bei einem Kind um eine neurogene Mastdarmlähmung.

So ergibt sich, dass bei insgesamt 5 von 8 in die Studie aufgenommenen Patientinnen mit persistierender Kloake eine echte Sphinkterinsuffizienz vorlag und sich somit auch eine Inkontinenz ergab. Somit konnte bei 62,5% aller Patientinnen mit persistierender Kloake keine postoperative Kontinenz erreicht werden.

2 weitere Mädchen mit Kloakenmalformation litten ebenfalls an Schwierigkeiten bei der Defäkation im Sinne einer Überlaufenkopresis bzw. Stuhlschmierer bei neurogenem Rektum, was somit 25 % aller Patientinnen dieser Gruppe ergab.

Lediglich bei einer Patientin (12,5%) mit Kloakenmalformation wurde postoperativ eine zumindest klinische Teilkontinenz erreicht.

Ein unproblematisches Defäkationsverhalten konnte postoperativ bei keiner der Patientinnen mit persistierender Kloake erreicht werden.

Eine echte Sphinkterinsuffizienz ergab sich ebenfalls bei einem Kind (8,3%) mit rektourethraler Fistel.

Eine Überlaufenkopresis stellte sich bei einem Kind mit Analstenose (50% aller Kinder mit Analstenose in dieser Arbeit), einem Kind (7,1%) aus der Gruppe „Keine Fistel“ nach Krickenbeck, einem Kind mit perineokutaner Fistel (6,2%) und einem Mädchen mit rektovaginaler Fistel (20%) ein.

Gelegentliches Stuhlschmieren betraf einen Patienten mit Analstenose (50%), einen Patienten ohne Fistel (7,1% aller Kinder ohne Fistel), ein Kind mit rektovestibulärer Fistel (11,1%) und ein Kind mit rektourethraler Fistel (8,3%)

### **3.5.1. Zusammenhang zwischen Stuhlinkontinenz und Miktionsproblemen**

An dieser Stelle soll nun aufgezeigt werden, ob ein potentieller Zusammenhang zwischen Stuhlinkontinenz und, durch postoperativ durchgeführte urologische Diagnostik bestätigte, Auffälligkeiten bei der Miktion besteht.

Unter den 16 Patienten, bei denen eine Stuhlinkontinenz nicht oder nur teilweise erreicht wurde, fanden sich 9 (56,2%) Kinder, die zusätzlich ebenfalls diagnostizierte Pathologien des Miktionsverhaltens aufwiesen.

In 6 Fällen handelte es sich hierbei um das Vorliegen einer neurogenen Blasenentleerungsstörung bei 2 Mädchen mit Kloakenpersistenz, 3 ehemals hohen Analatresieformen mit allesamt rektourethralen Fisteln sowie einem Patienten mit membranöser Rektumstenose.

Ein Kind mit Analstenose wies ebenfalls eine pathologische Miktion neben täglichem Stuhleinschmieren auf.

Dieses Mädchen litt zweimalig an Harnverhalt, bei ansonsten normaler Miktion und ohne pathologische Untersuchungsergebnisse bei Vorhandensein multipler Begleitfehlbildungen.

Ein Junge mit ehemals hoher Analatresie, rektourethraler Fistel und ebenfalls einigen Begleitfehlbildungen im Urogenitalbereich zeigte neben Stuhlinkontinenz ebenfalls eine pathologische Miktion mit großen Restharmengen.

Zuletzt ist noch ein Mädchen mit operierter hoher Form der Analatresie und rektovaginaler Fistel zu nennen.

Dieses Kind zeigte neben gelegentlichem Stuhleinschmieren, sonst aber guter Stuhlinkontinenz im postoperativen Uroflow einen erniedrigten Miktionsdruck.

Nebenbei bestanden ebenfalls multiple Fehlbildungen wie Vaginaldoppelung, Sakrumdysplasie und andere im Rahmen eines VACTERL-Syndroms auftretende Fehlbildungen.

Dies zeigt allgemein, dass ein hoher Prozentsatz der Patienten mit ehemaliger hoher Analatresieform oder Kloakenpersistenz postoperativ kombinierte Stuhlkontinenzprobleme mit Miktionsauffälligkeiten aufweist. (siehe Tabelle 15 und 16)

	Neurogene Blase	Harnverhalt	Große Restharmengen	Erniedr. Mikt.-Druck (Uroflow)	Summe
Stuhlinkontinenz + urologische Pathologie	6 von 9 (66,7 %)	1 von 9 (11,1%)	1 von 9 (11,1%)	1 von 9 (11,1%)	9 von 21 Pat. (42,9%)

**Tabelle 15:** Patientengruppe mit post-op nicht erreichter Stuhlkontinenz (21 von 62) und verschiedenen urologischen Pathologien (10 von 21)

	Pers. Kloake	Rektumstenose	Rektourethral	Rektovaginal	Analstenose	Summe
Stuhlinkontinenz & urologische Pathologie	2 von 9 (22,2%)	1 von 9 (11,1%)	4 von 9 (44,4%)	1 von 9 (11,1%)	1 von 9 (11,1%)	9 von 21 Pat. (42,1%)

**Tabelle 16:** Patientengruppe mit post-op nicht erreichter Stuhlkontinenz und verschiedenen urologischen Pathologien verteilt auf Fisteltypen

	Gesamtanzahl	Miktions- und Stuhlprobleme kombiniert
Kloake	8 (11,8%)	2 (25%)
Rektourethrale Fistel	12 (17,6%)	4 (33,3%)
Rektumstenose	1 (1,5%)	1 (100%)
Rektovaginale Fistel	5 (7,3%)	1 (20%)
Analstenose	2 (2,9%)	1 (50%)

**Tabelle 17:** Kombinierte Miktions- und Stuhlprobleme bezogen auf die Fisteltypen

## 4. Diskussion

- Urogenitale Begleitfehlbildungen bei den Atresieformen:

Während die hohen Atresieformen nur 29% aller in dieser Arbeit untersuchten Patienten mit urogenitalen Begleitfehlbildungen ausmachten, waren es bei den tiefen Formen immerhin 32,3%.

Allerdings fanden sich bei den insgesamt 31 Patienten mit tiefen Atresieformen innerhalb aller 68 in die Studie inkludierten Patienten dennoch nur 10 Kinder mit urogenitalen Begleitfehlbildungen, also 32,2%, während unter der kleineren Gesamtzahl von 15 in die Studie aufgenommenen Kindern mit hoher Analatresie sogar 9 Patienten urogenitale Begleitfehlbildungen aufwiesen. Dies machte immerhin 60% der hohen Analatresieformen aus.

Bezogen auf die verschiedenen Fisteltypen der Krickenbeck-Klassifikation machte der Anteil von Kindern mit einer rektourethralen Fistel mit 22,6% den größten Anteil der Patienten mit urogenitalen Begleitfehlbildungen aus.

Dies ist insofern interessant, da sich rektourethrale Fisteln in der Wingspread-Klassifikation als rektobulbäre Fisteln der intermediären Form und als rektoprostatistische Fisteln der hohen Form der Analatresien zuordnen lassen.

So dominierten hier ebenfalls wieder die Patienten mit hoher Form der Analatresie in der Gruppe der Kinder, bei denen urogenitale Begleitfehlbildungen auftraten.

- Neurogene Blasenentleerungsstörung:

In der Anzahl der insgesamt in dieser Arbeit erfassten 15 Kindern mit hoher Form der Analatresie zeigten 26,7% der Kinder zusätzlich eine neurogene Blasenentleerungsstörung.

Bei den insgesamt 8 Patientinnen mit persistierender Kloake waren es 50%, während von den insgesamt 31 Kindern mit einer tiefen Form der Analatresie lediglich ein Kind (3%) eine neurogenen Blasenentleerungsstörung hatte.

So zeigt sich, dass eine neurogene Blasenentleerungsstörung hier ebenfalls eher mit den hohen Atresieformen korreliert.

Zu diesem Ergebnis kam ebenfalls eine Studie von Maerzheuser, Jenetzky, Schmiedeke et al. in welcher 267 Patienten mit ehemaliger Analatresie anhand retrospektiver Erhebung der medizinischen Daten sowie persönlicher Befragung zu ihrem postoperativen Miktionsverhalten auf etwaige Pathologien der Miktion untersucht wurden. (MAERZHEUSER



u. a., 2011) Es zeigte sich, dass sowohl das Auftreten einer neurogenen Blasenentleerungsstörung, als auch das Auftreten rezidivierender Harnwegsinfekte in der Mehrzahl Patienten mit rektourethralen Fisteln betraf, also ebenfalls höhere Atresieformen. (MAERZHEUSER u. a., 2011)

An zweiter Stelle betraf die Häufigkeit neurogener Blasenentleerungsstörungen innerhalb der Studie von Maerzheuser et.al. allerdings Kinder mit rektovesikalen Fisteln. Vesikale Fisteln dominierten hier sogar die Patientengruppe mit rezidivierenden Harnwegsinfekten. (MAERZHEUSER u. a., 2011)

Rektovestibuläre und anovestibuläre Fisteln erscheinen in der Klassifikation nach Wingspread innerhalb der Gruppe der intermediären bzw. tiefen Analatresien.

Auch in dieser Studie traten urogenitale Begleitfehlbildungen bei immerhin 32,2% der untersuchten Patienten mit tiefer Form der Analatresie auf.

Wie also, sowohl in dieser Arbeit, als auch in der Studie von Maerzheuser et.al. gesehen, ist es daher sinnvoll, nicht nur bei den hohen Atresieformen, sondern ebenfalls bei der Gruppe von Kindern mit tiefer Form der Analatresie oder Analstenose, eine präoperative urologische Diagnostik durchzuführen.

In einer Studie aus dem Jahr 2014 fordern Sanchez et.al. aufgrund des innerhalb ihrer Studie gesehenen gehäuften Auftretens von fieberhaften Infekten des Urogenitaltraktes bei Analatresiepatienten mit urogenitalen bzw. kaudalen Begleitfehlbildungen eine Abklärung mittels Miktionszystourethrographie bei allen dieser Patienten unabhängig von der Fistellokalisation.(SANCHEZ u. a., 2014)

Bei einem Patientenkollektiv von 190 Kindern mit unterschiedlichen Formen der Analatresie, hatten 31% die Diagnose eines vesikoureteralen Reflux. (SANCHEZ u. a., 2014)

16% aller 190 Patienten hatten in der Vergangenheit fieberhafte Harnwegsinfekte durchgemacht, von welchen jedoch nur 51% die Diagnose eines VUR hatten. Meist hing das Auftreten fieberhafter Harnwegsinfekte allein mit dem Vorliegen urogenitaler Begleitfehlbildungen zusammen, weshalb die Autoren das Erwägen einer Antibiotikaprophylaxe bei allen Kindern mit Analatresie und urogenitalen Begleitfehlbildungen vorschlugen, nicht nur bei den Patienten mit einer vesikoureteralen Refluxkrankheit.(SANCHEZ u. a., 2014)

- Vesikoureteraler Reflux:

Ein die Analatresie begleitend bestehender vesikoureteraler Reflux imponierte in dieser Studie, abgesehen von seinem erhöhten Auftreten bei immerhin 75% der Mädchen mit Kloaken-Fehlbildungen, auch bei 13,3% der Kinder mit hoher Form der Analatresie primär präoperativ. Bei 9,6% der Patienten mit tiefer Form der Analatresie bestand ebenfalls präoperativ ein vesikoureteraler Reflux.

Übertragen auf die Krickenbeck- Klassifikation trat, neben den erwähnten 75% der Mädchen mit Kloakenfehlbildung, bei 16,6% der Kinder mit rektourethralen Fisteln präoperativ ein vesikoureteraler Reflux auf.

Ferner bestand bei 20% der Mädchen mit rektovaginaler Fistel ein primärer vesikoureteraler Reflux, 22,2% der Kinder mit rektovestibulärer Fistel litten ebenfalls primär an einem VUR.

Insgesamt zeigt sich auch hier ein gehäuftes Auftreten von präoperativ diagnostizierten vesikoureteralen Refluxkrankheiten bei Kloakenmalformationen und hohen Formen der Analatresie. Da allerdings auch Kinder mit tiefen Atresieformen in relevanter Anzahl unter den Kindern mit VUR zu finden sind, zeigt sich wiederum, dass eine präoperative Diagnostik bei Kindern mit tiefer Atresieform bzw. Analstenose sicher sinnvoll sein könnte.

- Veränderungen des Miktionsverhaltens im prä- und postoperativen Vergleich:

Um eine Aussage über potentielle Veränderungen des Miktionsverhaltens der Patienten im Vergleich der präoperativen Miktions zur postoperativen Miktions zu erhalten, die die Hypothese etwaiger, durch die Operation verursachter Veränderungen des Miktionsverhaltens stützen könnten, wurden Untersuchungsergebnisse derer Patienten verglichen, von welchen sowohl ein prä- als auch ein postoperatives Ergebnis apparativer Diagnostik vorlag. Ebenfalls wurde in den Akten nach Angaben über intra- und postoperative Komplikationen gesucht, die eine Erklärung für eine Veränderung des Miktionsverhaltens bieten konnten.

Dabei zeigte sich bei 13 (19,1%) aller Patienten gleich primär zum Diagnosezeitpunkt die Symptomatik einer neurogenen Blasenentleerungsstörung, das gleiche Bild zeigte sich hier auch in den postoperativen urodynamischen Untersuchungen.

5 (38,5%) dieser Patienten waren Mädchen mit persistierender Kloake, was eine Gesamtanzahl von 62,5% aller in diese Arbeit aufgenommenen Mädchen mit persistierender Kloake ergab.

5 (38,5%) weitere Patienten mit neurogener Blasenentleerungsstörung hatten eine hohe Form der Analatresie, womit insgesamt 33,3% aller Kinder mit hoher Form der Analatresie betroffen waren.

Alle diese 10 Patienten wiesen jedoch nebenbei schwerwiegende Fehlbildungen des Urogenitaltraktes auf.

Hier konnte die sowohl prä-, als auch postoperativ bestehende Miktionsproblematik wahrscheinlich auf das Vorliegen eben dieser Fehlbildungen zurückgeführt werden und bestand unabhängig von der Korrekturoperation der Analatresie, zumal sich bei allen diesen Patienten weder intra- noch postoperativ Komplikationen einstellten.

Die verbleibenden 3 Patienten in dieser Arbeit, bei denen sowohl prä- als auch postoperativ pathologische Untersuchungsergebnisse vorhanden waren, setzten sich aus einem Patienten mit tiefer Analatresie und rektovestibulärer Fistel, neurogener Blase und dystoper Verschmelzungsniere, einem Patienten mit Rektumstenose ohne Fistel mit „tethered cord“ und neurogener Blasen- und Mastdarmentleerungsstörung und Ureterabgangsstenose links sowie einer Patientin mit tiefer Atresieform und rektovaginaler Fistel mit neurogener Blasenentleerungsstörung, Hydronephrose und Megaureteren beidseits zusammen.

Auch hier zeigten sich also gleich primär vorhandene neurologische oder anatomische Gegebenheiten, welche eine Beeinträchtigung der Miktion unabhängig von der Analatresie bereits primär verursachten und ebenfalls postoperativ Einfluss nahmen. Die Miktionsproblematik bestand also wahrscheinlich völlig unabhängig von der Operation postoperativ genauso wie präoperativ, etwaige Operationskomplikationen wurden auch bei diesen Kindern nicht erwähnt.

Eine Studie aus dem Jahr 1996 von D. Misra et al. beschäftigt sich mit dem Auftreten operativer Traumata des Urogenitaltraktes bei der Korrektur anorektaler Malformationen über einen Zeitraum von 15 Jahren. Hierzu wurden retrospektiv die Patientenakten von 228 Kindern ausgewertet, welche zwischen 1975 und 1989 an ihrer Analatresie operiert wurden. (MISRA u. a., 1996)

Hier ergab sich, dass iatrogen verursachte Verletzungen des Urogenitaltraktes bei 12 Patienten, also bei 5% des Patientenkollektivs dieser Studie auftraten. Alle diese Patienten waren männlich. 11 dieser Patienten waren Jungen mit einer hohen Form der Analatresie, ein Junge mit tiefer Form der Analatresie erlitt eine Verletzung der Harnröhre während einer Zystoskopie.

Bei einer Gesamtanzahl in die Studie inkludierter Jungen mit hoher Form der Analatresie von 99, erlitten somit 11% eine iatrogene Verletzung bei der operativen Korrektur der Analatresie. Bei den tiefen Formen lag die Verletzungsquote bei einem von 43 Patienten, sprich bei 2% niedriger. (MISRA u. a., 1996)

Die Verletzungen stellten sich in 3 Fällen als Risse der Urethra dar, in 5 Fällen entstanden Divertikel der Urethra, ferner kam es zu 4 Urethra- Strikturen, 2 Verletzungen des vas deferens sowie in einem Fall zu einer Harnleiterverletzung.

9 der 12 Patienten mit Operationskomplikationen trugen keinerlei Spätfolgen der iatrogenen Verletzung davon, 2 der Patienten waren infertil, einer urininkontinent. (MISRA u. a., 1996)

Wenn auch in dieser Arbeit nicht gesehen und auch selten beschreibt oben genannte Studie doch das gelegentliche Auftreten iatrogenen Verletzungen des Urogenitaltraktes während der Korrekturoperation von Analatresien. Interessant ist jedoch, dass diese Verletzungen hier nie während einer PSARP auftraten. Heute stellt die PSARP aber das am meisten durchgeführte Operationsverfahren zur Korrektur von Analatresien dar und wurde auch beim Patientenkollektiv dieser Arbeit am häufigsten durchgeführt.

In einer neueren retrospektiven Studie aus dem Jahr 2014 von H. P. Versteegh et.al. wurden die Akten von zwischen den Jahren 1990 bis 2010 an einer Analatresie operierten Patienten retrospektiv auf das Vorhandensein postoperativer Ergebnisse einer Videourodynamik untersucht. Die Studie kommt zu dem Ergebnis, dass bei der Mehrheit des Patientenkollektivs die Blasenfunktion nach der Operation nicht beeinträchtigt war. (VERSTEEGH u. a., 2014)

Eine Urinkontinenz konnte bei 63% der Patienten postoperativ nachgewiesen werden. Die videourodynamische Untersuchung zeigte präoperativ bei 69% der Patienten ein Normalergebnis, postoperativ sogar bei 71%. (VERSTEEGH u. a., 2014)

In nur einem Fall mit postoperativer Verschlechterung der Blasenfunktion konnte diese eindeutig durch die Operation begründet werden.

Insgesamt verbesserten sich die Effizienz der Blasenentleerung sowie die Blasenkapazität sogar signifikant nach Durchführung einer PSARP zur Korrektur der Analatresie. (VERSTEEGH u. a., 2014)

Diese Ergebnisse legen nahe, dass sich innerhalb der letzten 25 Jahre durch die vermehrte Anwendung der PSARP als gängiges Operationsverfahren durch diese Optimierung des Operationsverlaufs ebenfalls das Risiko intraoperativer, iatrogenen Verletzungen des

Urogenitaltraktes verringert hat sowie auch, dass die Blasenfunktion sich nach der Korrekturoperation verbessern kann.

Eine solche Verbesserung der Blasenfunktion zeichnet sich ebenfalls in der nächstgenannten Studie des „Department of Pediatric Surgery“ des „All India Institute of Medical Sciences“ in Neu Delhi von B. Jindal und V. Bhatnagar aus dem Jahr 2007 ab. (BHATNAGAR, 2005)

Die Autoren kamen in einer Sammlung von Studien zum postoperativen Outcome bei anorektalen Malformationen, die in oben genannte Vergleichsstudie mit einbezogen wurden, im Bezug auf eine eventuell postoperativ bestehende Urininkontinenz, zu folgenden Ergebnissen:

postoperativ trat eine Urininkontinenz in diesen Studien bei 0-10% der Kinder mit tiefen Formen der Analatresie auf, bei 8-10% der Patienten mit hohen Atresieformen. (BHATNAGAR, 2005)

Dies zeigt, wie auch in dieser Arbeit gesehen, dass in betreffenden Studien ebenfalls Miktionsprobleme eher bei Kindern mit hohen Formen der Analatresie auftraten.

Jindal und Bhatnagar fanden jedoch ebenfalls eine teilweise Veränderung der Urinkontinenz im prä- und postoperativen Vergleich, welcher sich in den von ihnen benutzten Studien abzeichnete. (JINDAL u. a., 2009)

Waren es, wie oben erwähnt, nach Durchführung einer PSARP zur Korrektur der Analatresie nur noch 8-10% der Kinder mit hoher Analatresie, welche an Urininkontinenz litten, zeigten sich präoperativ immerhin 28% der Kinder mit hoher Form der Analatresie inkontinent.

Diese Studien ergaben also, dass ein großer Teil der Kinder mit hoher Atresieform, welche präoperativ an Urininkontinenz litten, postoperativ kontinent waren. (BHATNAGAR, 2005; JINDAL u. a., 2009)

Das Ergebnis dieser Studien erklärte, dass ein hoher Prozentsatz der Patienten mit Analatresie präoperativ an neurovesikalen Dysfunktionen wie erniedrigter Blasenkapazität, unkontrollierten Detrusorkontraktionen, geringer Compliance der Harnblase, etc. litt, sogar in Abwesenheit sakraler oder spinaler Defekte. Postoperativ ergaben sich teilweise jedoch sogar Verbesserungen der Kapazität und Compliance der Harnblase sowie ebenfalls der Detrusorkontraktionen. (HULTHÉN DE MEDINA u. a., 2004; JINDAL u. a., 2009; KUMAR, A. u. a., 2004; RINTALA, 1998)

Auch in dieser Arbeit stellte sich bei 4 Patienten nach Korrektur der Analatresie sogar ein, im Vergleich zur präoperativen Situation, verbesserter Zustand der Miktion ein.

So zeigte ein Patient mit hoher Analatresie und rektourethraler Fistel bei primärer Uroflow-Diagnostik einen erniedrigten Flow, in der postoperativen Uroflowmetrie war der Flow dagegen gut, das Miktionsvolumen ebenfalls.

Bei einem Patienten mit tiefer Analatresie und penoskrotaler Fistel zeigte sich in der präoperativen Zystomanometrie eine mit 30 ml zu kleine Blasenkapazität, in der postoperativen Zystomanometrie zeigte sich ein Normalbefund.

Bei einem Kind mit ventraler Analektomie zeigte sich in der Miktionszystourethrographie ein Reflux in den rechtsseitigen ductus deferens bei breit klaffendem Ostium, in der postoperativen MCU war dieser nicht mehr nachweisbar.

Ein Patient mit hoher Analatresie ohne Fistel wies in der präoperativen Miktionszystourethrographie einen vesikoureteraler Reflux auf, welcher in der postoperativen Diagnostik nicht mehr nachweisbar war. Ebenfalls die postoperativ durchgeführte Zystomanometrie ergab einen Normalbefund ohne Vorhandensein von Restharn.

Interessant für die in der oben genannten Studie beobachtete Verbesserung der Miktion sind die beiden hier genannten Kinder mit primär bestehendem VUR jedoch nicht, da dieser völlig unabhängig von der Operation maturiert sein kann, also in diesen beiden Fällen ebenfalls kein Zusammenhang mit der Korrektur der Analatresie bestehen muss.

Bei 3 Patienten, welche eine tiefe Formen der Analatresie, bzw. einen ventral ektopen Anus hatten und postoperativ eine erhöhte Restharnmenge von 18ml und 20ml, bzw. eine verlängerte Miktionszeit in der Uroflowmetrie aufwiesen, konnte leider kein Vergleich zur präoperativen Situation gemacht werden, da hier keine Untersuchungsergebnisse vorlagen.

Für diese Arbeit bedeuten diese 3 Patienten wiederum nur, wie bereits vorher gesehen, dass nachweislich auch bei tiefen Formen der Analatresie postoperativ Miktionsprobleme bestehen, wenn auch seltener als bei hohen Formen, es allerdings interessant wäre, zu sehen, ob diese Pathologien bereits vor der Operation bestanden.

Lediglich bei einem der in diese Arbeit aufgenommenen Patienten wurde eine akzidentelle, iatrogene, intraoperative Verletzung der Urethra und Harnblase aufgrund bestehender Adhäsionen beschrieben.

Nach Übernähen und Katheterisierung gelang eine problemlose Miktion.

In der später durchgeführten Miktionszystourethrographie zeigte sich ein vesikoureteraler Reflux I. Grades rechtsseitig sowie post mictionem Restharn.

Ebenfalls in der später durch die Untersucherin durchgeführten Restharnsonographie fand sich eine vergrößerte Restharnmenge von 45ml.

Da aber ebenfalls aufgrund fehlender Untersuchungsergebnisse keine präoperative Aussage über das Miktionsverhalten dieses Patienten gemacht werden konnte, können die postoperativ bestehenden Miktionsschwierigkeiten nicht klar in einen Bezug zur Korrekturoperation der Analatresie gestellt werden, auch wenn sich intraoperativ eine Komplikation ergab.

- Restharnmenge im prä- und postoperativen Vergleich:

Insgesamt konnte innerhalb dieser Arbeit nur bei 4 Patienten ein Vergleich von präoperativ in der Blase verbleibenden Restharns zur postoperativen Situation gezogen werden, da von weiteren Patienten keine Untersuchungsergebnisse zum Vergleich vorlagen.

Hierbei handelte es sich um einen Patienten mit tiefer Analatresie und multiplen Begleitfehlbildungen mit gekreuzter Nierendystopie. Bei ihm fand sich sowohl präoperativ, als auch postoperativ eine restharnfreie Blasenentleerung.

Ein Mädchen mit Kloakenpersistenz konnte die Harnblase weder vor der Operation, noch danach restharnfrei entleeren.

Ein Junge mit hoher Analatresie und Blasenhalbfistel, bei dem ebenfalls die Diagnose einer neurogenen Blasenentleerungsstörung bestand, hatte bereits vor, wie auch nach der Operation große Mengen von Restharn.

Ebenfalls prä- sowie postoperativ große Restharmengen wies eine Patientin mit tiefer Analatresie und rektovaginaler Fistel auf, allerdings litt diese ebenfalls an einer diagnostizierten neurogenen Blasenentleerungsstörung.

Auch diese Patienten zeigen, dass die sowohl prä-, als auch postoperativ erhöhte Restharnmenge vermutlich durch ihre multiplen anatomischen und/oder neurologischen Begleitfehlbildungen bedingt war, welche natürlich unabhängig von der Korrektur der Analatresie weiterhin bestanden.

In einer retrospektiven Studie aus dem Jahr 2015 mit 174 Studienpatienten untersuchten Totonelli et al. den Einfluss des gleichzeitigen Vorliegens eines VACTERL-Syndroms auf das postoperative Outcome von Patienten mit anorektalen Fehlbildungen. Hierbei wurden

Faktoren wie Urininkontinenz, Obstipation, Stuheinschmierungen und Operations-Komplikationen berücksichtigt. (TOTONELLI u. a., 2015)

Das Ergebnis der Studie zeigte, dass Patienten mit Analatresie und VACTERL-Syndrom insgesamt ein deutlich schlechteres postoperatives Ergebnis bezüglich der beobachteten Parameter hatten sowie sich intraoperativ häufiger Komplikationen einstellten.

Ebenfalls auf die postoperativ erreichte Darmfunktion wirkte sich das Vorliegen eines VACTERL- Syndroms, im Vergleich negativ aus. (TOTONELLI u. a., 2015)

- Fragebögen:

Bei der Auswertung der Fragebögen zeigte sich, dass bei 2 der 15 Kinder, deren Eltern im Fragebogen ein unauffälliges Miktionsverhalten angaben, bei der von der Untersucherin postoperativ durchgeführten Restharnsonographie bzw. im Uroflow pathologische Ergebnisse gesehen wurden.

So wurde bei einem Mädchen mit ehemals tiefer Analatresie und vestibulärer Fistel in der Sonographie eine mit 18ml erhöhte Restharnmenge gefunden, die Patientin hatte jedoch subjektiv keinerlei Schwierigkeiten mit der Miktions.

Bei dieser Patientin wurde jedoch weder präoperativ bei Diagnosestellung der Analatresie eine urologische, apparative Diagnostik durchgeführt, noch eine postoperative, abgesehen von der für diese Arbeit durchgeführten Uroflowmetrie und Restharnsonographie.

Wie bereits oben erwähnt, wäre eine Urodiagnostik bei dieser Patientin sicherlich trotz ihrer tiefen Form der Analatresie sinnvoll gewesen.

Die andere Patientin war ein achtjähriges Mädchen mit ehemals hoher Form der Analatresie und rektovaginaler Fistel. Die damals bei ihr präoperativ durchgeführte Miktionszystourethrographie ergab, abgesehen von der vorhandenen Fistel, ein normales Ergebnis.

Postoperativ wurde keinerlei Urodiagnostik mehr durchgeführt, die Mutter gab im Fragebogen ein normales Miktionsverhalten der Tochter an.

Bei unauffälliger Restharnsonographie zeigte sich jedoch in der Uroflowmetrie eine verlängerte Miktionszeit.

So konnte man auch hier trotz subjektiv unauffälliger Miktions von keinem völlig unproblematischen Miktionsverhalten ausgehen und der Patientin sollte gegebenenfalls noch eine erweiterte urologische Diagnostik angeboten werden.



Woher nun aber das pathologische Ergebnis der postoperativen Uroflowmetrie bei präoperativ unauffälliger Urodiagnostik rührte, konnte nicht eruiert werden, da der Zeitpunkt der Veränderung des Miktionsverhaltens nicht bestimmbar war, und somit auch in keinen Bezug zur Operation gesetzt werden konnte, deren Verlauf überdies als komplikationslos beschrieben wurde.

Ein Mädchen mit kindlicher Harninkontinenz, die sich durch ständiges Einnässen, tagsüber bis zu 6 mal sowie nachts, mit dünnem und unterbrochenem Harnstrahl, brennenden Miktionschmerzen und rezidivierenden Harnwegsinfekten äusserte, wurde im Alter von ca. 10 Monaten an einem ventralisierten Anus mittels anteriorer, sagittaler Anorektopastik operiert. Anamnestisch wurde das Miktionsverhalten präoperativ als unproblematisch angegeben. Die Miktionsproblematik zeigte sich beim Versuch des Trockenwerdens des Mädchens, in welchem Zusammenhang zur Operation das pathologische Miktionsverhalten steht, konnte nicht eruiert werden.

Bei dieser Patientin wurde, abgesehen von der von der Untersucherin durchgeführten Restharnsonographie und Uroflowmetrie, weder prä- noch postoperativ urologische Diagnostik durchgeführt.

In der Restharnsonographie zeigte sich mit 20ml eine erhöhte Restharnmenge, die Uroflowmetrie erwies sich als unauffällig.

Da die Grunderkrankung dieser Patientin lediglich ein ventral ektopter Anus war und keine weiteren Erkrankungen, z. B. des urogenitalen Systems, vorlagen, kann hier wieder angenommen werden, dass es sinnvoll wäre, auch Patienten mit tiefen Formen der Analatresie und Analstenosen bzw. ventralisierten Ani gleich primär bei Diagnosestellung einer urologischen Diagnostik zuzuführen.

Des Weiteren ergaben die Befragungen immer wieder subjektive Beschwerden bei der Miktion, wie tröpfchenweisen Urinabgang, Einnässen, dünnen Harnstrahl, schmerzhaftes Miktionsverhalten, Harnwegsinfektionen, etc. Häufig waren davon ebenfalls Kinder mit tiefer Form der Analatresie betroffen, oder aber solche mit ehemals ventralisiertem Anus. In manchen Fällen hatten die Kinder keinerlei Begleitfehlbildungen und es wurde auch keine apparative Diagnostik des Miktionsverhaltens durchgeführt.

Bei zwei Kindern, bei denen in den Fragebögen Probleme bei der Miktion angegeben wurden, wurde postoperativ eine Restharnsonographie sowie eine Uroflowmetrie durchgeführt, welche

in einem Fall einen Normalbefund zeigten, im anderen Fall eine verlängerte Miktionszeit in der Uroflowmetrie.

Bei einem anderen Patienten zeigten postoperativ durchgeführte Zystomanometrie, Miktionszystourethrographie und Sonographie der Harnblase Normalbefunde, die Mutter gab aber eine oftmals massiv schmerzhafte Miktion des Sohnes an, ebenfalls mit häufigem Einnässen sowie portionsweiser Miktion in dünnem Strahl.

Bei diesem Patienten bestand jedoch ebenfalls eine gekreuzte Nierendystopie und primär zeigte sich in der Miktionszystourethrographie ebenfalls ein Reflux in den rechtsseitigen ductus deferens, wegen welchem der Junge bereits oft an Nebenhodenentzündungen litt.

Hier war jedoch in Bezug auf die ehemals ventrale Analektomie eine postoperative, apparative Diagnostik aufschlussreich, da sie Normalbefunde zeigte.

So ergibt sich in dieser Arbeit, dass die Miktion trotz apparativ-diagnostischer Normalbefunde subjektiv problematisch sein kann.

Ebenfalls bei den anderen Patienten mit subjektiven Miktionsbeschwerden könnte es also sinnvoll sein, postoperative Untersuchungen der Miktion durchzuführen, selbst wenn es sich nur um ehemals weniger ausgeprägte Atresieformen handelt, da so eine Abklärung stattfindet, welche eventuell Aufschluss über die Ursache geben könnte.

Eine Studie von Dietz et al. beschäftigt sich mit urethralen Komplikationen bei Patienten mit anorektalen Fehlbildungen. (DIETZ u. a., 1993)

Diese Studie ergibt, dass, obwohl Urethralfisteln am häufigsten zu Komplikationen bei der Miktion führen, die Komplikationsrate nach operativen Korrekturen im Allgemeinen nicht unterschätzt werden darf. (DIETZ u. a., 1993)

So wird Harninkontinenz immerhin in bis zu 19% der Fälle nach operativer Korrektur von Rektum- und Analatresien publiziert.

Die Studie weist auf den Schlusssatz einer Studie von David Innes Williams hin, welche die Notwendigkeit umfassender urologischer Diagnostik bei Patienten mit Analatresie betont.

Dies wird auf die Diagnose „Analatresie“ im Allgemeinen bezogen, die Notwendigkeit bezieht sich also auch hier nicht nur auf ausgeprägtere Formen der Analatresie. (WILLIAMS & GRANT, 1969)

- Stuhlverhalten:

Bei 58 (85,3%) der 68 Studienpatienten konnte innerhalb dieser Arbeit eine Aussage zur Stuhlkontinenz gemacht werden.

Bei der Mehrzahl der untersuchten Patienten, genauer bei 42 (72,4%) dieser 58 Patienten wurde postoperativ Stuhlkontinenz erreicht.

Bei 11 (19%) Patienten konnte eine solche nicht erreicht werden.

Bei 5 (8,6%) dieser 58 Kinder kam es zu regelmässigem Stuhleinschmieren, teilweise im Wechsel mit Obstipation.

Diese 5 Kinder setzten sich aus einer Analstenose, 2 tiefen Formen der Analatresie sowie einem Kind mit ehemals hoher Form und einem Kind mit Kloakenmalformation zusammen.

Von diesen 5 Kindern mit Stuhleinschmieren nach der operativen Korrektur der Analatresie litten also mit 60% mehr Kinder an einer tiefen Atresieform gegenüber 40% mit hoher Form bzw. persistierender Kloake.

Bei den 11 Kindern, bei denen eine Stuhlkontinenz, gestützt durch das Ergebnis von Rektomanometrien, gar nicht erreicht werden konnte, handelte es sich zu 63,6% um Kinder mit einer ehemals diagnostizierten hohen Form der Analatresie.

Die restlichen 36,4% setzten sich aus Patienten mit ehemals tiefer Atresieform zusammen, genauer 2 Patienten mit ventralisiertem Anus, einem Patienten mit tiefer Atresieform mit rektovaginaler Fistel und einem Patienten mit membranöser Rektumstenose.

Einer dieser Patienten hatte jedoch ebenfalls die Diagnose einer neurogenen Mastdarmentleerungsstörung kombiniert mit zahlreichen anderen Fehlbildungen.

Ebenfalls das Mädchen mit rektovaginaler Fistel und VACTERL-Syndrom litt an einer Überlaufenkopresis bedingt durch ein neurogenes Rektum.

Bei den beiden anderen Patienten, bei denen eine postoperative Inkontinenz bei weniger ausgeprägter Form der Analatresie beschrieben wurde, bedingte ein Schleimhautprolaps bei Obstipationsneigung mit Überlaufenkopresis die Stuhlinkontinenz.

Hier zeigt sich also, dass es sich bei den Fällen von postoperativer Stuhlinkontinenz bei den weniger ausgeprägten Formen in dieser Arbeit entweder um eine neurogen bedingte Inkontinenz handelt, oder aber um keine „echte Inkontinenz“, sondern lediglich um Überlaufenkopresis.

Bezogen auf die Fisteltypen nach Krickenbeck zeigt sich innerhalb dieser Arbeit, dass eine echte Stuhlinkontinenz mit nachgewiesener Sphinkterinsuffizienz nur Mädchen mit Kloakenmalformation sowie einen Jungen mit ehemaliger rektourethraler Fistel betraf.

In der bereits oben genannten Vergleichsstudie von Bhatnagar et.al. (BHATNAGAR, 2005) stellte sich, deckend mit den Ergebnissen dieser Arbeit heraus, dass eine erreichte Stuhlkontinenz von der Form der Analatresie abhängig ist. So erwiesen sich postoperativ 90% der Kinder mit tiefen Atresieformen als stuhlkontinent gegenüber lediglich 50% der Patienten mit hoher Atresieform. (BHATNAGAR, 2005)

In einer anderen Studie zum Langzeitergebnis des Stuhlverhaltens bei mittels PSARP an einer Analatresie operierten Kinder bezogen auf die Krickenbeck-Klassifikation aus dem Jahr 2009, betrachteten Hassett, Snell et al. das funktionelle Outcome des Stuhlverhaltens von 53 Kindern frühestens zu einem Zeitpunkt von 10 Jahren nach der Operation. (HASSETT u. a., 2009)

Hier zeigte sich, dass eine komplette Stuhlkontinenz bei 90% der Kinder mit perinealer Fistel neben 57% der Kinder mit vestibulärer Fistel sowie 58% der Patienten mit rektourethraler Fistel erreicht werden konnte. (HASSETT u. a., 2009)

Die Autoren resümieren hieraus, dass das Erreichen einer Stuhlkontinenz bei Patienten mit Analatresie mit steigendem Schweregrad ihrer damaligen Fehlbildung unwahrscheinlicher wird. (HASSETT u. a., 2009)

Das funktionelle Langzeitergebnis mittels PSARP operierter Analatresiepatienten untersuchten ebenfalls Qazi et.al. in ihrer Studie aus dem Jahr 2016. (QAZI u. a., 2016)

Hierzu untersuchten sie 84 Patienten über einen Zeitraum von 10 Jahren auf das Vorliegen von Begleitfehlbildungen und Fisteln und verglichen schliesslich deren postoperative Stuhlkontinenz. (QAZI u. a., 2016)

Die Studie ergab ebenfalls, dass das funktionelle Outcome der Analatresie-Patienten sich mit Schwere der Begleitfehlbildungen deutlich verschlechterte.

Die Autoren fordern daher eine Untersuchung aller Patienten mit Analatresie, insbesondere auf das Vorliegen von kardiovaskulären und auch urogenitalen Begleitfehlbildungen. Letztere wurden in o.g. Studie bei 33% der Patienten gesehen und haben nicht nur einen negativen Einfluss auf das Miktionsverhalten, sondern, wie in o.g. Studie gesehen, ebenfalls auf die postoperativ erreichte Stuhlkontinenz. (QAZI u. a., 2016)

Schmiedeke et al. sammelten im Jahr 2012 die, im „German network for urorectal malformations“ („Netzwerk für Congenitale Uro-REktale Fehlbildungen“) gespeicherten Daten von 297 Patienten mit ehemaliger Analatresie. Bezogen auf die Krickenbeck-Klassifikation beurteilten die Autoren die Stuhlkontinenz dieser Kinder. (SCHMIEDEKE u. a., 2012)

Eine Beurteilbarkeit der Stuhlkontinenz war schliesslich bei 123 Patienten gegeben. Eine komplette Stuhlkontinenz fand sich bei insgesamt 27% dieser Kinder.

Bezogen auf die Fisteltypen zeigten sich 40% der Kinder mit ehemaliger perinealer Fistel kontinent, neben 10% der Patienten mit rektourethraler-/vesikaler Fistel. Ebenfalls ergab sich eine Stuhlkontinenz bei 24% der Patienten mit vestibulärer Fistel sowie bei 0% der Mädchen mit Kloakenmalformation. (SCHMIEDEKE u. a., 2012)

In einer Skala über den Schweregrad potentiellen Stuhleinschmierens, welche ebenfalls in der Konferenz auf Schloss Krickenbeck etabliert wurde, wiesen innerhalb dieser Studie 42% aller Patienten ein Einschmieren Grad 1 auf, 31% der Kinder schmierten im Schweregrad 2 und 3 nach Krickenbeck ein. Grad 1 bedeutet ein gelegentliches Einschmieren ein- bis zweimal pro Woche, Grad 2 bedeutet ein tägliches Einschmieren ohne soziale Probleme, Grad 3 tägliches Einschmieren mit sozialer Problematik. (SCHMIEDEKE u. a., 2012)

Das Ergebnis dieser Studie zeigt sowohl wieder eine Korrelation des postoperativen Stuhlkontinenzverhaltens mit der Ausprägung der Analatresie bzw. der Begleitfehlbildungen sowie ebenfalls, dass ein hoher Prozentsatz der in Deutschland operierten Kinder mit Analatresie postoperativ an pathologischem Stuhlverhalten bis hin zur Stuhlinkontinenz leiden.

Dass es auch in beschriebener Studie bei keinem der Mädchen mit Kloakenmalformation zu einer kompletten Stuhlkontinenz kommt, unterstützt auch das Ergebnis dieser Arbeit, bei dem eine echte Stuhlinkontinenz nur Mädchen mit Kloakenmalformation sowie einen Jungen mit rektourethraler Fistel betraf sowie dass ebenfalls keines der Mädchen mit Kloakenmalformation postoperativ ein normales Stuhlverhalten aufwies.

Nachvollziehbar ist dies, da, wie ja ebenfalls in den anderen Studien herausgefunden, Stuhlinkontinenz bei ausgeprägteren Formen der Analatresie gehäuft vorkommt.

Allerdings kann die Feststellung von Schmiedecke et al., welche besagt, dass ein hoher Prozentsatz der Kinder, welche in Deutschland an einer Analatresie operiert wurden, postoperativ an Stuhlinkontinenz leidet, in dieser Arbeit nicht so getroffen werden.

Innerhalb des Patientenkollektivs dieser Arbeit von Patienten mit Analatresie, welche in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital behandelt wurden, erwiesen sich nämlich, wie erwähnt, 42 der 58 Patienten, bei welchen eine Aussage über das postoperative Stuhlverhalten, bzw. das Stuhlverhalten nach alleiniger Bougierungsbehandlung der Analatresie, gemacht werden konnte, als stuhlkontinent. Dies waren 61,8% aller Patienten und entsprach somit der Mehrheit, verglichen mit der oben angeführten Studie von Schmiedecke et al., innerhalb derer lediglich 27% der operierten Kinder postoperativ kontinent waren. (SCHMIEDEKE u. a., 2012)

Die Anzahl der in diese Arbeit aufgenommenen Patienten, bei denen eine postoperative Stuhlkontinenz erreicht wurde, zeigt, dass das Outcome bezüglich der erreichten Stuhlkontinenz der in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital mit Analatresie behandelten Patienten mit 61,8% gut ist.

Wie bereits bei der postoperativen Miktions gesehen, scheint sich, im Vergleich mit älteren Studien, ebenfalls bei der Stuhlkontinenz über die Jahre eine verbesserte postoperative Situation abzuzeichnen.

So beschreibt es ebenfalls eine Studie von Dietz aus dem Jahr 1996. (DIETZ, 1996)

In dieser Studie konnten von innerhalb eines Zeitraums zwischen 1964 bis 1977 an ihrer Analatresie operierten Kindern, 61 Patienten nachuntersucht werden. Hier blieben 58% der Kinder mit hoher Form der Analatresie inkontinent, bei den tiefen Formen waren es 16% der Patienten. (DIETZ, 1996)

Innerhalb der Jahre 1978 und 1986 waren bei 20 nachuntersuchten Patienten 45% der Kinder mit hoher Atresieform inkontinent, während bereits bei 85% der Patienten mit tiefen Formen eine gute Kontinenz erreicht wurde.

So zeigt sich insgesamt eine Verbesserung der Ergebnisse der postoperativen Stuhlkontinenz über die Jahre bis heute. (DIETZ, 1996)

Ein Grund hierfür ist sicherlich die heutzutage mehrheitlich durchgeführte PSARP als Operationsverfahren.

In zwei Studien aus den Jahren 2015 und 2016 wird das postoperative Stuhlkontinenzverhalten von Patienten, die mittels PSARP operiert wurden, mit dem von Patienten verglichen, welche als Operationsverfahren ein abdominoperineales Durchzugsverfahren erhielten.

Danielson et.al. veröffentlichten 2015, dass die Patienten, welche mittels einer PSARP operiert wurden, eine bessere postoperative Darmfunktion und daraus resultierend eine bessere Lebensqualität hatten, verglichen mit den Patienten, welche mittels abdominoperinealen- bzw. abdominosakroperinealen Durchzugsoperationen operiert wurden .

(DANIELSON u. a., 2015)

Hierzu verglichen sie das postoperative Outcome zweier Patientengruppen mit jeweils 24 (PSARP) und 20 (abdominoperineale Durchzugsoperation) Patienten, welche in den Jahren 1974 bis 1993 mit dem jeweiligen Verfahren operiert wurden. Hierbei war die Häufigkeit der postoperativen Nutzung von Unterwäschenschutz und die Notwendigkeit einer oralen Loperamidgabe in der PSARP- Gruppe deutlich seltener, als in der Vergleichsgruppe.

(DANIELSON u. a., 2015)

Ebenfalls Gangopadhyay et. al. Veröffentlichten 2016 eine Studie, innerhalb derer das postoperative Outcome zweier Patientengruppen, welche mittels PSARP (60 Patienten), abdomino- PSARP (40 Patienten) oder. abdominoperinealen Durchzugsoperationen (40 Patienten) operiert wurden, verglichen wurde. (GANGOPADHYAY u. a., 2016)

Hierbei berücksichtigten die Autoren lediglich Kinder mit rektourethralen Fisteln, aufgeteilt in Gruppen mit rektobulbärer- sowie rektoprostatistischer Fistel, deren postoperative Kontinenz ab einem Alter von 3 Jahren oder mehr mittels Kontinenzscores sowie strukturell mittels MRT verglichen wurde. (GANGOPADHYAY u. a., 2016)

Die Autoren kamen zum Ergebnis, dass die mittels PSARP- bzw. abdomino- PSARP operierten Patienten mit 71- 74% bzw. 70% eine deutlich bessere postoperative Kontinenz aufwiesen, als die Gruppe der mittels abdominoperinealer Durchzugsoperation operierten Kinder (36%). (GANGOPADHYAY u. a., 2016)

Letztgenannte Studie zeigt also eine ähnlich hohe Kontinenzrate bei Kindern, welche mittels PSARP operiert wurden, wie diese Arbeit.

Allerdings zeichnet sich in dieser Arbeit ebenfalls ab, dass der Großteil der Kinder, die postoperativ an Stuhleinschmierungen litten, mit 60% von Kindern mit tiefer Form der Analatresie gestellt wurde.

In der Studie von Schmiedecke et.al. zeigte sich, wie erwähnt, bei 47% der untersuchten Kinder postoperativ ein Einschmiergrad 1 nach Krickbeck, bei 31% der Kinder ein Stuhleinschmiergrad 2. Eine Obstipationsneigung hatten innerhalb dieser Studie 67% aller Kinder. (SCHMIEDECKE u. a., 2012)

Schmiedecke et al. schließen aus ihren Studienergebnissen, dass, neben der von ihnen gefundenen hohen Inkontinenzrate, eine hohe Anzahl der in Deutschland an ihrer Analatresie operierten Patienten, postoperativ an einer unzulänglich behandelten Obstipation litten.

Daher seien laut den Autoren intensive Fortschritte in der konservativen, postoperativen Behandlung von Kindern mit Analatresie dringend erforderlich. Bezüglich dieser Forderung unterscheiden sie nicht zwischen hohen und tiefen Formen der Analatresie. (SCHMIEDEKE u. a., 2012)

Einen wichtigen Ansatz stellt hier mit Sicherheit das bereits erwähnte, in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital angewandte, interdisziplinären Stuhltraining dar, mit dem bislang bei 80% der so behandelten Kinder eine Verbesserung des Stuhlverhaltens erzielt werden konnte.

- Zusammenfassung:

Im Rahmen dieser Arbeit kann die Aussage getroffen werden, dass urogenitale Begleitfehlbildungen mehrheitlich (60%) Kinder mit hohen Formen der Analatresie sowie Kloakenmalformationen betreffen. Pathologien des Miktionsverhaltens, sowohl prä-, als auch postoperativ bestehend, konnten, begründet durch diese mehrheitlich die ausgeprägteren Atresieformen betreffenden, multiplen Fehlbildungen, ebenfalls hauptsächlich bei Kindern mit hoher Form der Analatresie sowie bei Mädchen mit Kloakenmalformation festgestellt werden.

Eine Verschlechterung des Miktionsverhaltens der in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital operierten Patienten nach der Korrekturoperation der Analatresie kann in keinem Fall festgestellt werden, in 2 Fällen konnte postoperativ sogar eine echte Verbesserung des Miktionsverhaltens erreicht werden.

In einen klaren Bezug zur Operation gestellt werden kann eine etwaige Veränderung des Miktionsverhaltens bei keinem der untersuchten Patienten.

In nur einem der Fälle wurde eine iatrogene, intraoperative Verletzung der Urethra beschrieben, ob sich dadurch aber eine Verschlechterung der Miktion ergab, ist nicht bekannt. Ebenfalls stellten sich jedoch entweder apparativ bestätigte oder lediglich anamnestisch-subjektiv beschriebene Pathologien der Miktion bei weniger ausgeprägten Formen der Analatresie dar, weshalb eine präoperative, apparative Untersuchung der Miktion mit



postoperativer Verlaufskontrolle, auch bei Patienten mit tiefer Form der Analatresie sinnvoll erscheint.

Im Verlauf der Jahre scheint sich, ebenfalls verglichen mit anderen Studien, eine bessere Erhaltung der Harnblasenfunktion bei Patienten mit operierter Analatresie herauszukristallisieren. Bei Durchführung einer, auch bei der Mehrheit der in diese Arbeit aufgenommenen Patienten als Operationsverfahren benutzten, PSARP, scheint es weniger Komplikationen zu geben, welche das Miktionsverhalten der Kinder negativ beeinflussen könnten.

Das Stuhlverhalten betreffend, zeigte sich - soweit beurteilbar - bei 72% dieser Patienten ein insgesamt gutes postoperatives Kontinenzverhalten.

Eine echte, manometrisch bestätigte Stuhlinkontinenz, ergab sich nur bei Mädchen mit Kloakenmalformation sowie bei einem Jungen mit hoher Form der Analatresie mit rektourethraler Fistel.

Anamnestisch bestehende Defäkationsbeschwerden, betreffend Stuhleinschmierungen, ergaben sich ebenfalls nur bei einem kleinen Prozentsatz (8,6%) der an ihrer Analatresie operierten Kinder mit postoperativ beurteilbarem Stuhlverhalten. Allerdings wurden 60% der Kinder mit Stuhleinschmierungen von Patienten mit tiefer Form der Analatresie gestellt. Dies betont die große Notwendigkeit postoperativer, kontinenzverbessernder Maßnahmen unabhängig von der Atresieform, wie es auch in Vergleichsstudien dringend gefordert wird.

Über die Jahre scheint sich jedoch ebenfalls beim Erreichen einer postoperativen Stuhlinkontinenz bei an einer Analatresie operierten Patienten eine Verbesserung ergeben zu haben.

Zur Diagnose von häufig mit Analatresien einhergehenden Miktionspathologien sowie zur Vermeidung daraus entstehender, potentiell schwerwiegender Folgeerkrankungen, unterstreicht diese Arbeit die, bereits von anderen Autoren geforderte, Wichtigkeit der Einleitung einer umfassenden Miktionsdiagnostik bereits zum Zeitpunkt der Diagnosestellung einer Analatresie, unabhängig von Atresieform und Begleitfehlbildungen.

Ferner zeigt sich auch in dieser Arbeit, wie ebenfalls in den Vergleichsstudien gesehen, die Notwendigkeit postoperativer, kontinenzverbessernder Maßnahmen auch bei Kindern mit tiefen Atresieformen. In der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital werden solche Maßnahmen in Form eines interdisziplinären Stuhltrainings bereits

durchgeführt und leisten einen entscheidenden Beitrag zur Verbesserung der Lebensqualität der Patienten mit ehemaliger Analatresie.

## **5. Zusammenfassung:**

Analatresien gehen in bis zu 90% der Fälle mit Fisteln einher. Diese können u. a. in die Harnröhre bzw. Harnblase oder Vagina münden, oder in Form einer sog. persistierenden Kloake vorliegen, bei der Urethra, Vagina und Rectum in einen gemeinsamen Raum (Kloake) münden, welcher sich nach außen öffnet.

Außerdem weisen Patienten mit tiefer Form der Analatresie in ca. 21% der Fälle, Kinder mit hoher Atresieform in bis zu 60% der Fälle, Begleitfehlbildungen des Urogenitaltraktes auf.

Ziel dieser Arbeit war es, Miktionsprobleme eines Patientenkollektivs, bestehend aus initial 68 Kindern mit Analatresie, welche im Zeitraum von 1983 bis bis 2004 in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital behandelt wurden, sowohl vor der chirurgischen Therapie als auch im postoperativen Verlauf zu erfassen und zu beurteilen.

Hierzu wurde zunächst eine retrospektive Datenerhebung durchgeführt, mittels derer zum einen patientenbezogene Parameter, wie Alter zum Operationszeitpunkt oder Geschlecht erfasst wurden, wie auch speziellere Kriterien wie die Atresieform, das Vorhandensein von Fisteln und Begleitfehlbildungen sowie das Operationsverfahren und potentiell perioperativ entstandene Komplikationen.

Ferner wurde in den Patientenakten sowohl nach anamnestischen Angaben zu Miktionsproblemen gesucht, als auch nach Ergebnissen prä- sowie postoperativ durchgeführter Miktionsdiagnostik in Form von Miktionszystourethrographie, Zystomanometrie, Uroflowmetrie und Restharnsonographie.

Zur Beurteilung der Stuhlkontinenz wurden die Ergebnisse der Anamnesen und aller durchgeführten Rektomanometrien gesammelt und verglichen.

Da die Behandlung mancher Studienpatienten bereits lange zurücklag und bei einigen Patienten während der regulären Behandlungszeit keine Miktionsdiagnostik stattgefunden hat, konnte alleine aus der retrospektiven Datenerhebung keine Aussage über das aktuelle Miktions- und Stuhlverhalten dieser Patienten gewonnen werden.

Um eine solche zu erhalten wurden daher Fragebögen ausgearbeitet und telefonisch mit den Patienten bzw. deren Eltern bearbeitet. Diese enthielten Fragen zu Schwierigkeiten bei der Blasenentleerung, Beschaffenheit des Hahnstrahls, schmerzhafter Miktions, Bauchschmerzen

und bislang durchgemachten Harnwegsinfekten. Ferner wurden Fragen zu Stuhlbeschaffenheit, Stuhlfrequenz, Obstipationsneigung, Stuhlkontinenz und der Häufigkeit benötigter Einläufe gestellt sowie ebenfalls erfragt, ob Untersuchungsbefunde zwischenzeitlicher, externer Miktions- bzw. Stuhldiagnostik existieren und eingeholt werden dürfen. Den Patienten wurde erneut ein Termin in der Kinderchirurgischen Sprechstunde im Dr. von Haunerschen Kinderspital angeboten, um dort eine Uroflowmetrie mit anschließender Restharnsonographie durchführen zu lassen. Dieses Angebot wurde teilweise angenommen, sodass aktuelle Untersuchungsergebnisse gewonnen werden konnten.

Von den insgesamt 68 initial in die Arbeit aufgenommenen Patienten lag bei 45,6% eine tiefe Form der Analatresie vor und bei 22% eine hohe Atresieform. Bei 11,8% der Patienten lag ein ventralisierter Anus vor und bei 16,2% der Kinder war die diagnostizierte Fehlbildung eine Analstenose. 11,8% des Patientenkollektivs waren Mädchen mit persistierender Kloake.

Bei 67,6% aller Patienten waren Fisteln vorhanden.

45,6% der Patienten hatten eine urogenitale Begleitfehlbildung. Bei 19,1% der Kinder war ein vesikoureteraler Reflux vorhanden, während bei 14,7% der Patienten bereits zum Diagnosezeitpunkt der Analatresie ebenfalls das Vorliegen einer neurogenen Blasenentleerungsstörung festgestellt wurde.

Urogenitale Begleitfehlbildungen betrafen neben allen Mädchen mit Kloakenfehlbildung, 60% aller Fälle mit hohen Atresieformen sowie 33,3% der intermediären - und 32,2% der tiefen Atresieformen. In der Gruppe der Kinder mit ventralisiertem Anus bzw. Analstenose imponierten urogenitale Begleitfehlbildungen in 5,3% der Fälle.

Nach der Krickenbeck- Klassifikation betrafen urogenitale Begleitfehlbildungen mit zweiter Häufigkeit 58,3% aller Kinder mit rektourethraler Fistel.

Ein vesikoureteraler Reflux bestand bei 13,3% aller Kinder mit hoher- und 33,3% mit intermediärer Atresieform sowie bei 9,6% der Patienten mit tiefen Atresieformen. Die Mehrheit stellten wiederum die Mädchen mit persistierender Kloake, welche in 75% der Fälle einen vesikoureteralen Reflux aufwiesen. Bezogen auf die Krickenbeck- Klassifikation betraf ein vesikoureteraler Reflux mit zweiter Häufigkeit 22,2% der Kinder mit rektovestibulärer Fistel, gefolgt von 16,7% aller Kinder mit rektourethraler Fistel.

Neurogene Blasenentleerungsstörungen betrafen Kinder mit hohen Atresieformen in 26,7% der Fälle, während 3% der Patienten mit tiefer Form der Analatresie eine neurogene Blasenentleerungsstörung aufwiesen. Mehrheitlich betroffen war auch hier die Gruppe der

Mädchen mit persistierender Kloake, innerhalb derer eine neurogene Blasenentleerungsstörung in 50% der Fälle auftrat.

Bezogen auf die Krickenbeck- Klassifikation, standen mit 41,7% an zweiter Stelle der Häufigkeit neurogener Blasenentleerungsstörungen Patienten mit rektourethralen Fisteln.

Bei insgesamt 62 ( 91,2%) der 68 Studienpatienten, wurde eine operative Korrektur der Analatresie durchgeführt. Bei 11,3% dieser Kinder wurde von perioperativen Komplikationen berichtet. Hier handelte es sich in 57,1% der Fälle um postoperative Komplikationen in Form von Restenosierungen. Intraoperative Komplikationen ergaben sich bei 28,6% aller Patienten mit angegebenen Komplikationen im perioperativen Verlauf. In einem Fall handelte es sich hier um eine iatrogene Verletzung der Urethra und Harnblase, im anderen Fall erschwerten anatomische Gegebenheiten die Operation. Es handelte sich in beiden Fällen um Jungen mit rektourethraler Fistel (intermediäre und hohe Atresieform). Bei den tiefen Atresieformen ergaben sich in keinem der Fälle intraoperative Komplikationen.

Nach Krickenbeck betrafen perioperative Komplikationen am Häufigsten Kinder mit rektourethralen Fisteln, in deren Gruppe solche bei 16% der Patienten beschrieben wurden.

Im Vergleich der Ergebnisse apparativer Miktionsdiagnostik der 62 operierten Patienten ergab sich, dass 13 Patienten (21%) sowohl prä- als auch postoperativ pathologische Ergebnisse aufwiesen. Bei allen diesen Patienten wurde zeitgleich zur Diagnosestellung der Analatresie das Vorliegen einer neurogenen Blasenentleerungsstörung festgestellt.

38,5% dieser Patienten waren Mädchen mit persistierender Kloake, weitere 38,5% hatten eine hohe Form der Analatresie, allesamt begleitet von schweren urogenitalen Fehlbildungen. Die verbleibenden 3 Patienten (23,1%) mit tiefer Form der Analatresie bzw. Analstenose zeigten ebenfalls eine neurogene Blasenentleerungsstörung, kombiniert mit anderen schweren Fehlbildungen des Urogenitaltraktes, durch die sich das prä- und postoperativ pathologische Miktionsverhalten begründen liess.

2 Patienten mit sowohl prä- als auch postoperativ vorhandenen Untersuchungsergebnissen zeigten eine Verbesserung der Miktions im postoperativen Befund. Diese Verbesserungen stellten sich als eine Erhöhung der Blasenkapazität sowie die Normalisierung eines präoperativ erniedrigten Flows in der Uroflowmetrie dar.

Bei 18 Patienten lagen sowohl Befunde von prä- als auch postoperativ durchgeführten Miktionszystourethrographien vor. Ein postoperativ pathologisches Ergebnis bei präoperativem Normalbefund ergab sich hier bei 2 (11,1%) dieser 18 Patienten. Dabei

handelte es sich zum einen um eine postoperativ diagnostizierte Verschwellung der Urethra, zum anderen um das Vorhandensein präoperativ nicht darstellbaren Restharns.

In einen Zusammenhang zur Operation (77,4% der insg. 62 operierten Patienten wurden mittels einer posterioren sagittalen Anorektoplastik operiert) konnten postoperative Verschlechterungen des Miktionsverhaltens in dieser Arbeit nicht gestellt werden, da lediglich bei einem Patienten intraoperativ Urethra und Harnblase verletzt wurden. Dieser zeigte bei gleichzeitigem Vorliegen einer Hypospadie jedoch bereits präoperativ große Restharmengen. Bei den beiden o.g. Patienten mit postoperativer Befundsverschlechterung in der Miktionszystourethrographie wurden keine Operationskomplikationen beschrieben.

Von 48,5% aller in die Arbeit aufgenommenen Patienten lag ein telefonisch beantworteter standardisierter Fragebogen vor. 45,5% der befragten Patienten beschrieben hier eine problemlose Miktion, die in 20% dieser Fälle ebenfalls postoperativ apparativ bestätigt wurde. Bei 13,3% dieser Patienten wurden bei der innerhalb dieser Arbeit durchgeführten Restharnsonographie bzw. Uroflowmetrie jedoch pathologische Ergebnisse gesehen, bestehend in vorhandenem Restharn bzw. einer verlängerten Miktionszeit, welche subjektiv nicht in Erscheinung traten.

54,5% der befragten Patienten gaben im Fragebogen subjektive Auffälligkeiten bei der Miktion an. Dabei handelte es sich bei 61,1% dieser Kinder um tröpfchenweisen Urinverlust. 27,8% der Kinder mit beobachteten Miktionspathologien machten in der Vergangenheit bereits Harnwegsinfekte durch, in der Mehrzahl betrafen diese ebenfalls Kinder mit tröpfchenweisem Urinverlust bzw. dem Verlust größerer Urinmengen.

27,3% der Kinder mit tröpfchenweisem Urinverlust gaben gleichzeitig häufiges Brennen und Schmerzen beim Wasserlassen an. Bei insgesamt 38,9% aller Kinder mit subjektiven Miktionspathologien erfolgte die Miktion nicht im Strahl, sondern portionsweise.

Ein extrem pathologisches Miktionsverhalten wurde bei 27,7% der Kinder mit im Fragebogen als pathologisch beschriebener Miktion beobachtet. Dieses stellte sich u.a. in Form von Durchlaufblase, kindlicher Harninkontinenz und neurogenen Blasenentleerungsstörungen dar. Bei 55,6% der Patienten mit subjektiv pathologischer Miktion, wurde innerhalb der regulären Behandlung der Analatresie postoperativ keine apparative Miktionsdiagnostik durchgeführt. Bei 27,8% dieser Kinder konnte im Rahmen dieser Arbeit noch eine Uroflowmetrie mit anschließender Restharnsonographie nachgeholt werden.

Insgesamt zeigte sich also, dass eine Miktionsdiagnostik innerhalb des regulären Behandlungsverlaufs meist nur bei Patienten mit hohen Formen der Analatresie und

Kloakenmalformationen, bzw. bei Kindern mit schweren Begleitfehlbildungen durchgeführt wurde.

Im Rahmen dieser Arbeit wurde ebenfalls bei Kindern mit subjektiven Miktionsbeschwerden und ehemals tiefen Atresieformen, welche regulär keine Miktionsdiagnostik erhielten, in der Nachuntersuchung ein erniedrigter Flow bzw. eine erhöhte Restharmenge festgestellt. Dies legt die Hypothese nahe, dass eine ausführliche Miktionsdiagnostik auch bei den Kindern mit tiefen Formen der Analatresie bereits zum Diagnosezeitpunkt sinnvoll gewesen wäre sowie auch im postoperativen Verlauf.

Zu einer erreichten Stuhlkontinenz konnte bei 58 der primär 68 Studienpatienten eine Aussage gemacht werden. So wurde eine solche bei 72,4% dieser Patienten vollständig erreicht, während bei 8,6% der Patienten eine Teilkontinenz vorlag. Bei 19% dieser Patienten konnte keine Stuhlkontinenz erzielt werden.

Postoperativ beschriebene Defäkationsprobleme variierten in ihrem Schweregrad zwischen gelegentlichem Einsmieren und absoluter Stuhlinkontinenz.

Bei den stuhlinkontinenten Patienten handelte es sich in 63,6% der Fälle um Kinder mit ehemals hoher Form der Analatresie bzw. perisitierender Kloake. 36,4% der Patienten mit tiefer Atresieform zeigten ebenfalls Kontinenzprobleme. Dabei handelte es sich bei den tiefen Formen jedoch ausschließlich um das Erscheinungsbild einer entweder neurogen- oder obstipationsbedingten, „Überlaufenkopresis“.

Eine echte postoperative Inkontinenz mit manometrisch nachgewiesener Sphinkterinsuffizienz, betraf innerhalb dieser Arbeit ausschließlich 62,5% aller Mädchen mit persistierender Kloake sowie ein Kind mit rektourethraler Fistel bei hoher Form der Analatresie.

Ein gleichzeitiges Vorliegen apparativ bestätigter Miktionspathologien fand sich bei 56,2% aller Patienten mit Stuhlkontinenzproblemen. Bei dieser Pathologie handelte es sich bei 66,7% dieser Kinder um eine neurogene Blasenentleerungsstörung.

Postoperatives Stuhleinsmieren betraf innerhalb dieser Arbeit jedoch zu 60% Kinder mit ehemals tiefer Form der Analatresie. Dies zeigt die Wichtigkeit postoperativer kontinenzverbessernder Maßnahmen unabhängig von der Atresieform.

Insgesamt unterstreichen die Ergebnisse dieser Arbeit also die Wichtigkeit einer umfassenden prä- und postoperativen Miktionsdiagnostik bei Patienten mit Analatresie, unabhängig von Atresieform und Beileitfehlbildungen zur Vermeidung von daraus resultierenden schwerwiegenden Folgeerkrankungen. Bestätigt wird in dieser Arbeit ebenfalls die

Notwendigkeit postoperativer, kontinenzverbessernder Maßnahmen auch bei Kindern mit tiefen Atresieformen. In der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital werden solche Maßnahmen in Form eines interdisziplinären Stuhltrainings bereits durchgeführt. Hierbei begleitet ein Team, bestehend aus Experten verschiedener Fachbereiche (Physiotherapie, Kinderchirurgie, Ergotherapie, Psychotherapie) die Kinder und auch deren Familien über einen längeren Zeitraum und leistet so einen entscheidenden Beitrag zur Verbesserung der Lebensqualität der Patienten mit ehemaliger Analatresie.

## 6. Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Klassifikation nach Peña (2000): aus: (Kiely & Pena, 2006).....	9
Tabelle 2: Internationale Klassifikation nach Wingspread (1984): aus: (Kiely & Pena, 2006) .....	10
Tabelle 3: Krickenbeck Klassifikation aus (Schweinitz & Ure, 2009).....	10
Tabelle 4: Klassifikation der Operationsverfahren nach Krickenbeck aus (Schweinitz & Ure, 2009).....	11
Tabelle 5: (Werner u. a., 1998).....	16
Tabelle 6: Übersicht der Patientencharakterisitk (*Hauptgruppen, **seltenene, regional vorkommende Formen).....	45
Tabelle 7: Begleitfehlbildungen in Bezug zur Wingspread-Klassifikation.....	45
Tabelle 8: Begleitfehlbildungen in Bezug zu Fistelform.....	46
Tabelle 9: OP-Merkmale.....	50
Tabelle 10: Gegenüberstellung - Fistelformen / OP-Komplikationen.....	50
Tabelle 11: Gegenüberstellung - Fisteltypen zur Anlage e. Anus praeter.....	51
Tabelle 12: Auftreten von Operationskomplikationen/AP-Anlagen je nach Fisteltypus.....	51
Tabelle 13: Untersuchungsergebnisse der Urodynamik.....	56
Tabelle 14: schematische Übersicht der Fragebogenauswertung.....	67
Tabelle 15: Patientengruppe mit post-op nicht erreichter Stuhlkontinenz (21 von 62) und verschiedenen urologischen Pathologien (10 von 21).....	71
Tabelle 16: Patientengruppe mit post-op nicht erreichter Stuhlkontinenz und verschiedenen urologischen Pathologien verteilt auf Fisteltypen.....	71
Tabelle 17: Kombinierte Miktions- und Stuhlprobleme bezogen auf die Fisteltypen.....	71



## 7. Literaturverzeichnis

- AMUSSAT, JZ: Histoire d'une operation de anus artificial pratique avec success par un nouveau procede. In: *Gaz Med Paris* (1835), Nr. 3, S. 753
- BARTHLEN, WINFRIED: Chirurgie im Neugeborenenalter. In: OBLADEN, M.: *Neugeborenenintensivmedizin: Evidenz und Erfahrung*. 7., vollständig überarb. und aktualisierte Aufl. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin, 2006 — ISBN 978-3-540-33737-9, S. 281–346
- BENZ-BOHM, GABRIELE: *Kinderradiologie*. Stuttgart: Thieme, 2005 — ISBN 3-13-107492-2
- BHATNAGAR, V: Assessment of postoperative results in anorectal malformations. In: *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons* Bd. 10 (2005), Nr. 2, S. 80
- BOEMERS, THOMAS M. L. ; DE JONG, TOM P. V. M. ; VAN GOOL, JAN D. ; BAX, KLAAS M. A.: Urologic problems in anorectal malformations. Part 2: Functional urologic sequelae. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 31 (1996), Nr. 5, S. 634–637
- BOEMERS, T.M.: In: SCHWEINITZ, D. V. ; URE, B. (Hrsg.): *Kinderchirurgie: Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters*: Springer Verlag, 2009 — ISBN 978-3-540-89031-7, S. 421–448
- BREECH, LESLEY: Gynecologic concerns in patients with anorectal malformations. In: *Seminars in Pediatric Surgery* Bd. 19 (2010), Nr. 2, S. 139–145
- BUCHMANN, PETER: Embryologie. In: *Lehrbuch der Proktologie*. 2., vollständig überarbeitete und erg. Aufl. Aufl. Bern: Huber, 1988 — ISBN 978-3-456-81567-1, S. 3–4
- CHAINANI, M: The anterior sagittal approach for high imperforate anus: a simplification of the Mollard approach. In: *Journal of pediatric surgery* Bd. 33 (1998), Nr. 4, S. 670–671
- CULE, JH: John Pugh, 1814- 1874 (A scholar surgeon's operation on the imperforate anus in 1854). In: *Ann Roy Coll Surg Engl* (1965), Nr. 37, S. 247
- DANIELSON, JOHAN ; KARLBOM, URBAN ; GRAF, WILHELM ; OLSEN, LEIF ; WESTER, TOMAS: Posterior sagittal anorectoplasty results in better bowel function and quality of life in adulthood than pull-through procedures. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 50 (2015), Nr. 9, S. 1556–1559
- DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR KINDERCHIRURGIE: *AWMF online - S1-Leitlinie Kinderchirurgie: Analatresie, Anorektale Fehlbildungen*. URL <http://www.uni-duesseldorf.de/awmf/ll/006-002.htm>. - abgerufen am 2010-07-26
- DIETZ, H. ; SCHMIDT, A. ; BÖHM, R.: Urethrale Komplikationen bei Patienten mit anorektalen Fehlbildungen. In: *Aktuelle Urologie* Bd. 24 (1993), Nr. 03, S. 135–137
- DIETZ, H.G.: Kontinenz nach Korrektur von Anal- und Rektumatresie (1996), Nr. 31, S. 159–163
- DUBOIS, A: Recueil Periodique de la Societe de Medicine de Paris (1783), Nr. 3, S. 125

- ENGLER, S.: Kinderchirurgie. In: HENNE-BRUNS, D. ; DÜRIG, M. ; KREMER, B.: *Chirurgie*. Stuttgart : Georg Thieme, 2007 — ISBN 978-3-13-125293-7, S. 1055–1074
- ENTEZAMI, MICHAEL ; BECKER, ROLF: *Sonographische Fehlbildungsdiagnostik: Lehratlas der fetalen Ultraschalluntersuchung* : Georg Thieme Verlag, 2002 — ISBN 978-3-13-129651-1
- GANGOPADHYAY, A. N. ; PANDEY, VAIBHAV ; GUPTA, D. K. ; SHARMA, S. P. ; KUMAR, VIJAYENDAR ; VERMA, ASHISH: Assessment and comparison of fecal continence in children following primary posterior sagittal anorectoplasty and abdominoperineal pull through for anorectal anomaly using clinical scoring and MRI. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 51 (2016), Nr. 3, S. 430–434
- GROSSER, K. ; ROESNER, D.: Kinderchirurgische Grenzprobleme im Bereich des weiblichen Beckenbodens. In: *Der Gynäkologe* Bd. 37 (2004), Nr. 9, S. 830–838
- HÄBERLE, B. ; HEINRICH, M. ; v. SCHWEINITZ, D.: Erste Erfahrungen mit Interdisziplinärem Stuhltraining, einer Hilfe zur Stuhlkontinenz für Kinder mit anorektalen Fehlbildungen (2012)
- HASSETT, SINEAD ; SNELL, STELLA ; HUGHES-THOMAS, AMY ; HOLMES, KEITH: 10-year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickbeck classification. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 44 (2009), Nr. 2, S. 399–403
- HIRSIG, J.: Pädiatrische Aspekte der Proktologie. In: BUCHMANN, P.: *Lehrbuch der Proktologie*. 2., vollständig überarbeitete und erg. Aufl. Aufl. Bern : Huber, 1988 — ISBN 978-3-456-81567-1, S. 3–4
- HOLSCHNEIDER, ALEXANDER ; HUTSON, JOHN ; PEÑA, ALBERT ; BEKET, ELHAMY ; CHATTERJEE, SUBIR ; CORAN, ARNOLD ; DAVIES, MICHAEL ; GEORGESON, KEITH ; U. A.: Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 40 (2005), Nr. 10, S. 1521–1526
- HOLSCHNEIDER, ALEXANDER M.: The embryology of anorectal malformations. In: *Anorectal Malformations in Children*. 1. Aufl. : Springer, 2006 — ISBN 3-540-31750-3, S. 49–63
- HULTHÉN DE MEDINA, V. ; MELLSTAM, L. ; AMARK, P. ; FRENCKNER, B.: Neurovesical dysfunction in children after surgery for high or intermediate anorectal malformations. In: *Acta Paediatrica (Oslo, Norway: 1992)* Bd. 93 (2004), Nr. 1, S. 43–46
- JANKE, KARIN: *Urologenportal: Harnflussmessung bei Blasenentleerungsstörungen (Uroflowmetrie)*. URL <http://www.urologenportal.de/harnflussmessung.html>. - abgerufen am 2010-07-26
- JINDAL, B. ; GROVER, V. P. ; BHATNAGAR, V.: The assessment of lower urinary tract function in children with anorectal malformations before and after PSARP. In: *European Journal of Pediatric Surgery: Official Journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et Al]* = *Zeitschrift Für Kinderchirurgie* Bd. 19 (2009), Nr. 1, S. 34–37

- KIELY, E M ; PEÑA, A: Anorectal Malformations. In: O'NEILL, J. A. ; CORAN, A. G. ; FONKALSRUD, E.: *Pediatric Surgery: 2-Volume Set*. Bd. 2. 6. Aufl. : Mosby, 2006 — ISBN 0-323-02842-X, S. 1425–1447
- KUMAR, A. ; AGARWALA, S. ; GROVER, V. P. ; MITRA, D. K.: Occult neurovesical dysfunction in children with anorectal malformations prior to anorectoplasty. In: . Jabalpur, 2004
- KUMAR, BASANT ; KANDPAL, DEEPAK K ; SHARMA, SHYAM B ; AGRAWAL, LEELA DHAR ; JHAMARIYA, VIRENDRA NARAYAN: Single-stage repair of vestibular and perineal fistulae without colostomy. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 43 (2008), Nr. 10, S. 1848–1852
- KUMAR, SUNIL ; RAMADAN, SALEEMA AL ; GUPTA, VIPUL ; HELMY, SAFWAT ; DEBNATH, PINAKI ; ALKHOLY, ASRAF: Use of anorectal manometry for evaluation of postoperative results of patients with anorectal malformation: a study from Kuwait. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 45 (2010), Nr. 9, S. 1843–1848
- LE BAYON, A G ; CARPENTIER, E ; BOSCO, M ; LARDY, H ; SIRINELLI, D: [Imaging of anorectal malformations in the neonatal period]. In: *Journal De Radiologie* Bd. 91 (2010), Nr. 4, S. 475–483
- LEVITT, MARC A. ; KANT, ADRIEN ; PEÑA, ALBERTO: The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 45 (2010), Nr. 6, S. 1228–1233
- LEVITT, MARC A ; PEÑA, ALBERTO: Anorectal malformations. In: *Orphanet Journal of Rare Diseases* Bd. 2 (2007), S. 33
- LEVITT, MARC A ; PEÑA, ALBERTO: Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. In: *Seminars in Pediatric Surgery* Bd. 19 (2010), Nr. 2, S. 128–138
- LITTRE, A: Diverses observations anatomiques. In: *histoire de l'academie royale de Science Paris*
- MAERZHEUSER, STEFANIE ; JENETZKY, EKKEHART ; ZWINK, NADINE ; REUTTER, HEIKO ; BARTELS, ENRIKA ; GRASSHOFF-DERR, SABINE ; HOLLAND-CUNZ, STEFAN ; HOSIE, STUART ; U. A.: German Network for Congenital Uro-REctal Malformations: first evaluation and interpretation of postoperative urological complications in anorectal malformations. In: *Pediatric Surgery International* Bd. 27 (2011), Nr. 10, S. 1085–1089
- MERKLE, WALTER: *Urologie*. 1. Aufl. : Thieme, Stuttgart, 1997 — ISBN 3-7773-1116-2
- MISRA, D ; CHANA, J ; DRAKE, D P ; KIELY, E M ; SPITZ, L: Operative trauma to the genitourinary tract in the treatment of anorectal malformations: 15 years' experience. In: *Urology* Bd. 47 (1996), Nr. 4, S. 559–562
- NIEDZIELSKI, J K: Invertography versus ultrasonography and distal colostography for the determination of bowel-skin distance in children with anorectal malformations. In: *European Journal of Pediatric Surgery: Official Journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et Al] = Zeitschrift Für Kinderchirurgie* Bd. 15 (2005), Nr. 4, S. 262–267
- PEÑA, A: Anorectal anomalies. In: PURI, P.: *Newborn Surgery*. 2. Aufl. : Hodder Arnold, 2003 — ISBN 0-340-76144-X, S. 535–552

- PEÑA, ALBERTO ; MARC LEVITT: Surgical management of cloacal malformations. In: *Seminars in Neonatology*: SN Bd. 8 (2003), Nr. 3, S. 249–257
- QAZI, SAQIB HAMID ; FARUQUE, AHMAD VAQAS ; MATEEN KHAN, MUHAMMAD ARIF ; SALEEM, UMAMA: Functional Outcome of Anorectal Malformations and Associated Anomalies in Era of Krickenbeck Classification. In: *Journal of the College of Physicians and Surgeons--Pakistan: JCPSP* Bd. 26 (2016), Nr. 3, S. 204–207
- R. BONFIG ; H. RIEDMÜLLER: Urologie. In: SPEER, C. P. ; GAHR, M.: *Pädiatrie*. 3., vollst. neu bearb. Aufl. Aufl. Heidelberg : Springer Medizin, 2009 — ISBN 978-3-540-69479-3
- RIEF, WINFRIED: *Biofeedback: Grundlagen, Indikationen, Kommunikation, praktisches Vorgehen in der Therapie* : Schattauer Verlag, 2006 — ISBN 978-3-7945-2395-5
- RINTALA, R. J.: Anorectal malformations: An overview. In: STRINGER, M. D. ; OLDHAM, K. T. ; MOURIQUAND, P. D. E. (Hrsg.): *Pediatric surgery and urology: long-term outcomes*. Cambridge : Cambridge University Press, 1998 — ISBN 978-0-521-83902-0, S. 357–75
- SANCHEZ, SABRINA ; RICCA, ROBERT ; JOYNER, BYRON ; WALDHAUSEN, JOHN H. T.: Vesicoureteral reflux and febrile urinary tract infections in anorectal malformations: a retrospective review. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 49 (2014), Nr. 1, S. 91–94; discussion 94
- SANGKHATHAT, SURASAK ; PATRAPINYOKUL, SAKDA ; TADTAYATHIKOM, KAMOLNATE: Associated genitourinary tract anomalies in anorectal malformations: a thirteen year review. In: *Journal of the Medical Association of Thailand = Chotmaihet Thangphaet* Bd. 85 (2002), Nr. 3, S. 289–296
- SCHÄRLI, A F: Mißbildungen von Rectum und Anus. In: BETTEX, M. ; GENTON, N. ; STOCKMANN, M.: *Lehrbuch der Kinderchirurgie II. Diagnostik, Indikation, Therapie, Prognose* : Thieme Georg Verlag, 1982 — ISBN 3-13-613402-8, S. 7149–7161
- SCHMIEDEKE, EBERHARD ; ZWINK, NADINE ; SCHWARZER, NICOLE ; BARTELS, ENRIKA ; SCHMIDT, DOMINIK ; GRASSHOFF-DERR, SABINE ; HOLLAND-CUNZ, STEFAN ; HOSIE, STUART ; U. A.: Unexpected results of a nationwide, treatment-independent assessment of fecal incontinence in patients with anorectal anomalies. In: *Pediatric Surgery International* Bd. 28 (2012), Nr. 8, S. 825–830
- SCHUSTER, T ; HEINRICH, M ; DIETZ, H.G.: Manometrie 2001- Was kann die Funktionsdiagnostik von Blase und Darm leisten? In: *Hauner Journal* (2001)
- STAATZ, GUNDULA ; HONNEF, DAGMAR ; PIROTH, WERNER ; RADKOW, TANJA: Gastrointestinaltrakt-Analatesie. In: *Kinderradiologie*. 1., Aufl. Aufl. : Thieme, Stuttgart, 2006 — ISBN 3-13-137151-X, S. 122–125
- TOTONELLI, GIORGIA ; CATANIA, VINCENZO DAVIDE ; MORINI, FRANCESCO ; FUSARO, FABIO ; MOSIELLO, GIOVANNI ; IACOBELLI, BARBARA DANIELA ; BAGOLAN, PIETRO: VACTERL association in anorectal malformation: effect on the outcome. In: *Pediatric Surgery International* Bd. 31 (2015), Nr. 9, S. 805–808
- VERSTEEGH, HENDT P. ; WOLFFENBUTTEL, KATJA P. ; SLOOTS, CORNELIUS E. J. ; MADERN, GERARD C. ; VAN DEN HOEK, JOOP ; WIJNEN, RENE M. H. ; DE BLAAUW, IVO: Effects of reconstructive

surgery on bladder function in patients with anorectal malformations. In: *The Journal of Urology* Bd. 192 (2014), Nr. 6, S. 1789–1793

VIJAYARAGHAVAN, S BOOPATHY ; PREMA, A S ; SUGANYADEVI, PURUSHOTHAMAN: Sonographic depiction of the fetal anus and its utility in the diagnosis of anorectal malformations. In: *Journal of Ultrasound in Medicine: Official Journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine* Bd. 30 (2011), Nr. 1, S. 37–45

WATANATITTAN, SUKAWAT ; SUWATANAVIROJ, ANANT ; LIMPRUTITHUM, THAVATCHAI ; RATTANASUWAN, THONGKHAO: Association of Hirschsprung's disease and anorectal malformation. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 26 (1991), Nr. 2, S. 192–195

WERNER, W ; BEINTKER, M ; SCHUBERT, J ; KAISER, W A: [The VATER syndrome from the urologic viewpoint]. In: *Der Urologe. Ausg. A* Bd. 37 (1998), Nr. 2, S. 203–205

WILLIAMS, D. INNES ; GRANT, J.: UROLOGICAL COMPLICATIONS OF IMPERFORATE ANUS1. In: *British Journal of Urology* Bd. 41 (1969), Nr. 6, S. 660–665

ZUCCARELLO, BIAGIO ; ROMEO, CARMELO ; SCALFARI, GIANFRANCO ; IMPELLIZZERI, PIETRO ; MONTALTO, ANGELA SIMONA ; D'OPPIDO, DANTE ; CAMPENNI, ALFREDO ; FORMICA, ISABELLA ; U. A.: Scintigraphic evaluation of colonic motility in patients with anorectal malformations and constipation. In: *Journal of Pediatric Surgery* Bd. 41 (2006), Nr. 2, S. 310–313

*kinderchirurgie/pediatric surgery - online.* URL <http://www.kinderchirurgie.ch/handbuch/abdomen/proktologie.html>. - abgerufen am 2010-07-26. — Kinderchirurgie / pediatric surgery online

*Netzwerk für Congenitale Uro-REktale Fehlbildungen.* URL <http://cure-net.de/index.php/de/>. - abgerufen am 2017-06-30

## Eidesstattliche Versicherung

# Meereis, Veronika Gabriele

---

Name, Vorname

Ich erkläre hiermit an Eides statt,

dass ich die vorliegende Dissertation mit dem Thema

**Das Miktionsverhalten von Kindern mit Analatresie**

selbständig verfasst, mich außer der angegebenen keiner weiteren Hilfsmittel bedient und alle Erkenntnisse, die aus dem Schrifttum ganz oder annähernd übernommen sind, als solche kenntlich gemacht und nach ihrer Herkunft unter Bezeichnung der Fundstelle einzeln nachgewiesen habe.

Ich erkläre des Weiteren, dass die hier vorgelegte Dissertation nicht in gleicher oder in ähnlicher Form bei einer anderen Stelle zur Erlangung eines akademischen Grades eingereicht wurde.

**Oberau, 17.05.2018**

---

Ort, Datum

**Veronika Meereis**

---

Unterschrift Doktorandin/Doktorand